

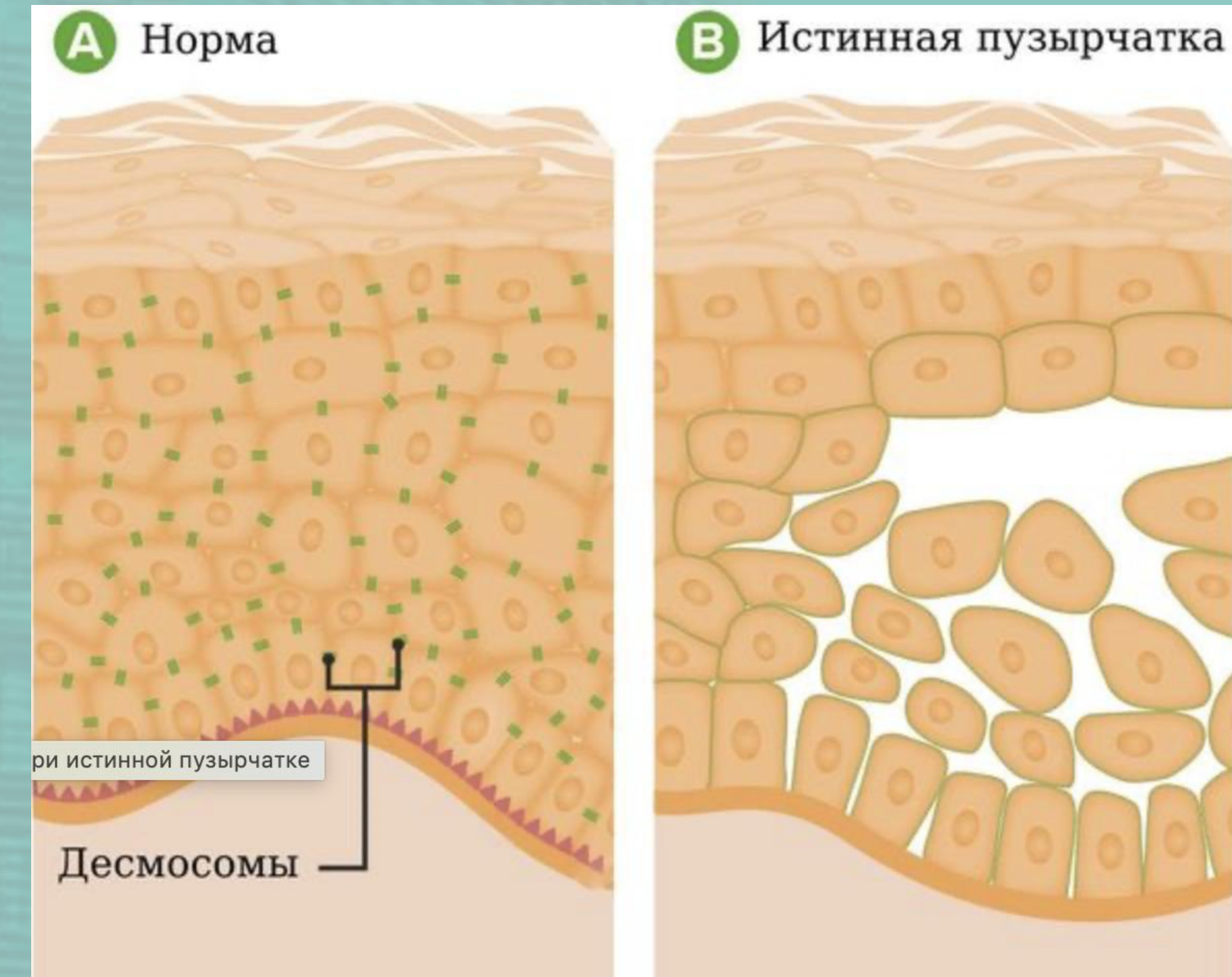


Волгоградский Государственный Медицинский Университет

Дифференциальная диагностика проявлений дерматитов на СОР и красной кайме губ

ИСТИННАЯ (АКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ) ПУЗЫРЧАТКА

Это тяжелое заболевание, сущность которого состоит в акантолизе клеток мальпигиева слоя эпидермиса и слизистых оболочек, что приводит к образованию на невоспаленной коже и слизистых оболочках внутриэпителиальных или внутриэпидермальных пузырей.



Этиология

Существует ряд теорий вирусного, бактериального, эндокринного, неврогенного, энзимного, токсического, наследственного происхождения, а также “теория задержки солей”.

Наиболее распространена на сегодняшний день теория аутоиммунного генеза пузырьчатки.

Клинические разновидности (формы) истинной пузырчатки

- вульгарную (обыкновенную);
- вегетирующую;
- листовидную;
- эритематозную (себорейную).

Вульгарная пузырчатка

- Характеризуется мономорфизмом высыпаний
- Появлением интраэпидермальных пузырей различных размеров с тонкой вялой покрывкой и серозным содержимым, возникающих на видимо неизмененной коже и/или слизистых оболочках полости рта, носа, носо- и ротоглотки, красной кайме губ, гениталий.
- Наиболее часто поражения локализуются на мягком небе, ретромолярном участке щек, на дне полости рта, губах, деснах (десквамативный гингивит) и глотке.
- Заболевание начинается внезапно.
- Пузыри в полости рта имеют тончайшую покрывку, образованную верхней частью шиповатого слоя эпителия, моментально вскрываются с образованием круглых или овальных болезненных эрозий ярко-красного цвета (“голые” эрозии) на неизмененной слизистой оболочке с обрывками эпителия, при потягивании за которые легко вызывается симптом Никольского.

Вегетирующая пузырьчатка

- долгие годы может протекать доброкачественно, имея ограниченные очаги поражения при удовлетворительном состоянии больного.
- поражаются преимущественно слизистая оболочка щек, расположенная ближе к углам рта, языка и неба.
- пузыри возникают вокруг естественных отверстий (рта, носа, гениталий и др.) и в области кожных складок (подмышечных, паховых, заушных, под молочными железами).

Листовидная пузырчатка

- Начинается внезапно, на фоне удовлетворительного общего состояния больного
- Пузыри располагаются более поверхностно, покрышки их легко разрушаются и экссудат подсыхает, образуя тонкие корочки, которые напоминают пластинки или шары слоеного теста. Сливаясь, пузыри образуют почти сплошные эрозивные поверхности, напоминающие ожог кожи.

Симптом Никольского

- отделение слоев эпидермиса, лежащих над базальным слоем, при незначительном механическом воздействии вследствие исчезновения десмосом в результате акантолиза

Симптом Никольского

Симптом Никольского может проявляться в трех вариантах:

- 1.Если потянуть обрывок покрывки пузыря, происходит отслаивание верхних слоев эпителия и на видимо здоровой СОПР или на коже.
- 2.Потирание здоровой на вид кожи или СОПР, а также поскабливание тупым инструментом между участками с пузырями и эрозиями приводит к отторжению поверхностных слоев эпидермиса (или эпителия) в этом месте, образуется сплошной пузырь или эрозия (симптом Асбо—Ганзена, “груши”).
- 3.При потирании абсолютно здоровых на вид участков кожи или СОПР, расположенных далеко от очагов поражения и на которых никогда не было пузырных высыпаний, тоже проявляется легкой травматизацией верхних слоев.

Дифференциальная диагностика

- с доброкачественной некантолитической пузырьчаткой СОПР,
- с хроническим рецидивирующим афтозным стоматитом,
- буллезным пемфигоидом,
- многоформной экссудативной эритемой,
- красной волчанкой,
- герпетиформным дерматитом Дюринга,
- простым и опоясывающим лишаем,
- кандидозом,
- лекарственной токсидермией,
- папулезным сифилидом,
- пемфигоидной формой плоского лишая.

Диагностика

- ставится на основе
- анамнеза,
- клинических проявлений,
- результатов цитологических, иммунофлюоресцентных и гистологических исследований.
- мономорфизм высыпаний,
- тонкостенные пузыри,
- отсутствие воспалительной реакции окружающих тканей,
- отсутствие ремиссий (или их короткий период),
- положительный симптом Никольского,
- значительное нарушение общего состояния больного,
- вялый процесс эпителизации эрозий являются.

Диагностика

- мономорфизм высыпаний,
- тонкостенные пузыри,
- отсутствие воспалительной реакции окружающих тканей,
- отсутствие ремиссий (или их короткий период),
- положительный симптом Никольского,
- значительное нарушение общего состояния больного,
- вялый процесс эпителизации эрозий

Диагностика

При цитологическом исследовании материала из свежих эрозий или со дна пузыря обнаруживают характерные акантолитические клетки пузырьчатки, или клетки **Тцанка**. Эти эпителиальные клетки, по размеру уступающие обычным клеткам, имеют круглую форму с одним большим или несколькими гиперхромными рыхлыми ядрами с вакуолями и цитоплазмой темно-синего цвета.



Диагностика

При иммунофлюоресцентных исследованиях отмечается отложение IgG в межклеточной субстанции эпидермиса и обнаружение аутоантител в сыворотке крови больных пузырчаткой.

Диагностика

Характерными гистологическими признаками пузырьчатки являются акантолиз и отек, исчезновение межклеточных мостиков в нижних рядах шиповатого слоя. Эпителиальные клетки, в основном шиповатого слоя, вследствие акантолиза легко отделяются друг от друга с образованием внутриэпидермальных пузырей. Признаки воспалительной реакции выражены слабо.

Системная красная волчанка

аутоиммунное заболевание, связанное с продукцией аутоиммунных антител и иммунных комплексов к тканям собственного организма. В группе риска пациенты в возрасте от 20 до 40 лет. По статистике болезнь чаще выявляют у женщин. Распространенность болезни – не более 2-3 случаев на 1000 человек.

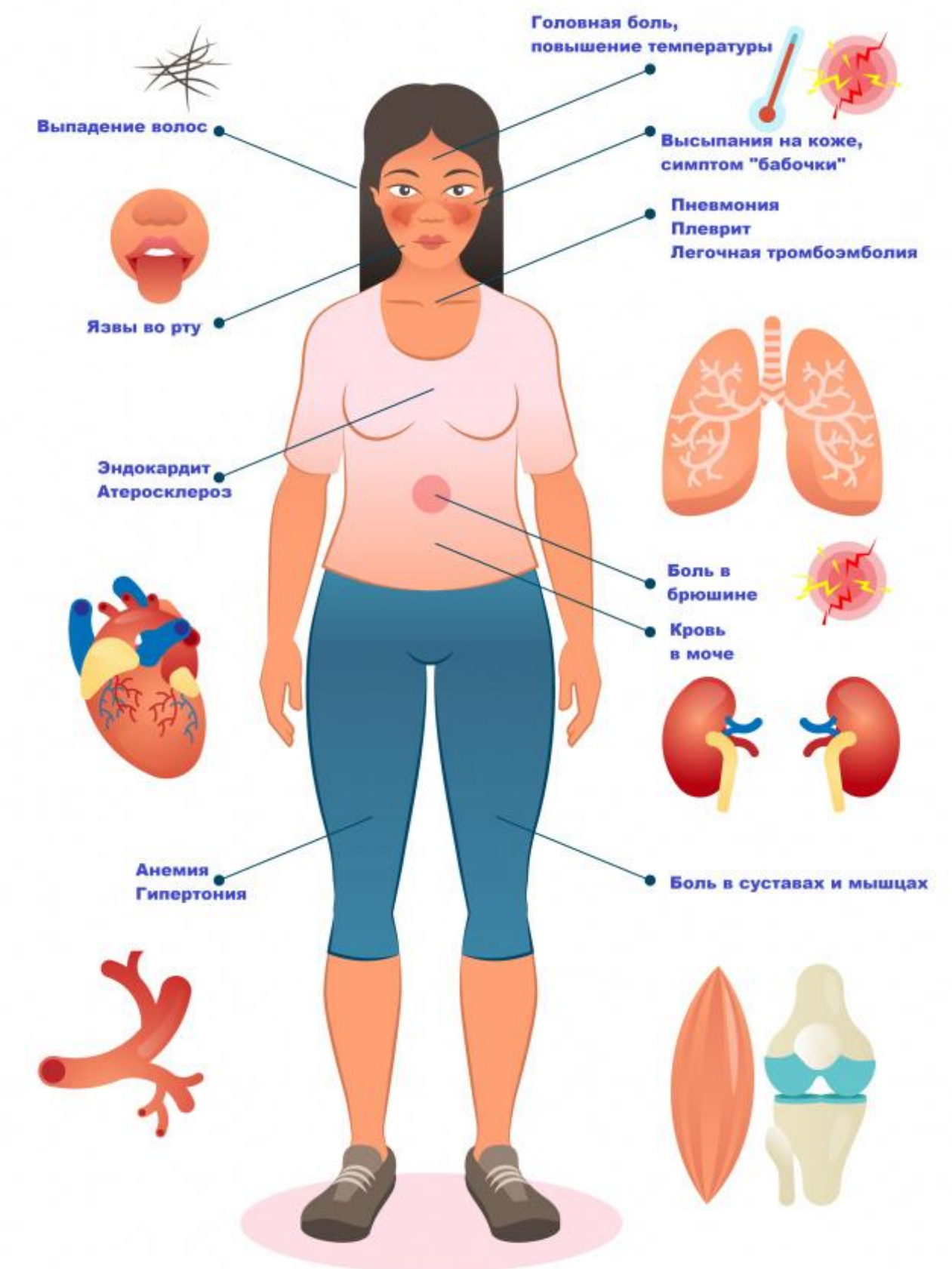
Системная красная волчанка

Патогенез заболевания до конца неизвестен, участвуют как врожденные (гиперпродукция интерферона 1 типа), так и приобретенные иммунные реакции. Наличие генетической предрасположенности и воздействие факторов внешней среды приводят к нарушению иммунной толерантности и запуску иммунных реакций, направленных на неконтролируемую активацию В-лимфоцитов с гиперпродукцией ими аутоантител против компонентов ядра. Повреждение тканей, вызванное аутоантителами, отложением иммунных комплексов и гиперпродукцией цитокинов, может происходить в почках, сердце, сосудах, центральной нервной системе (ЦНС), коже, легких, мышцах и суставах, определяя мультисистемное поражение и многообразие клинических проявлений СКВ

Симптомы красной волчанки:

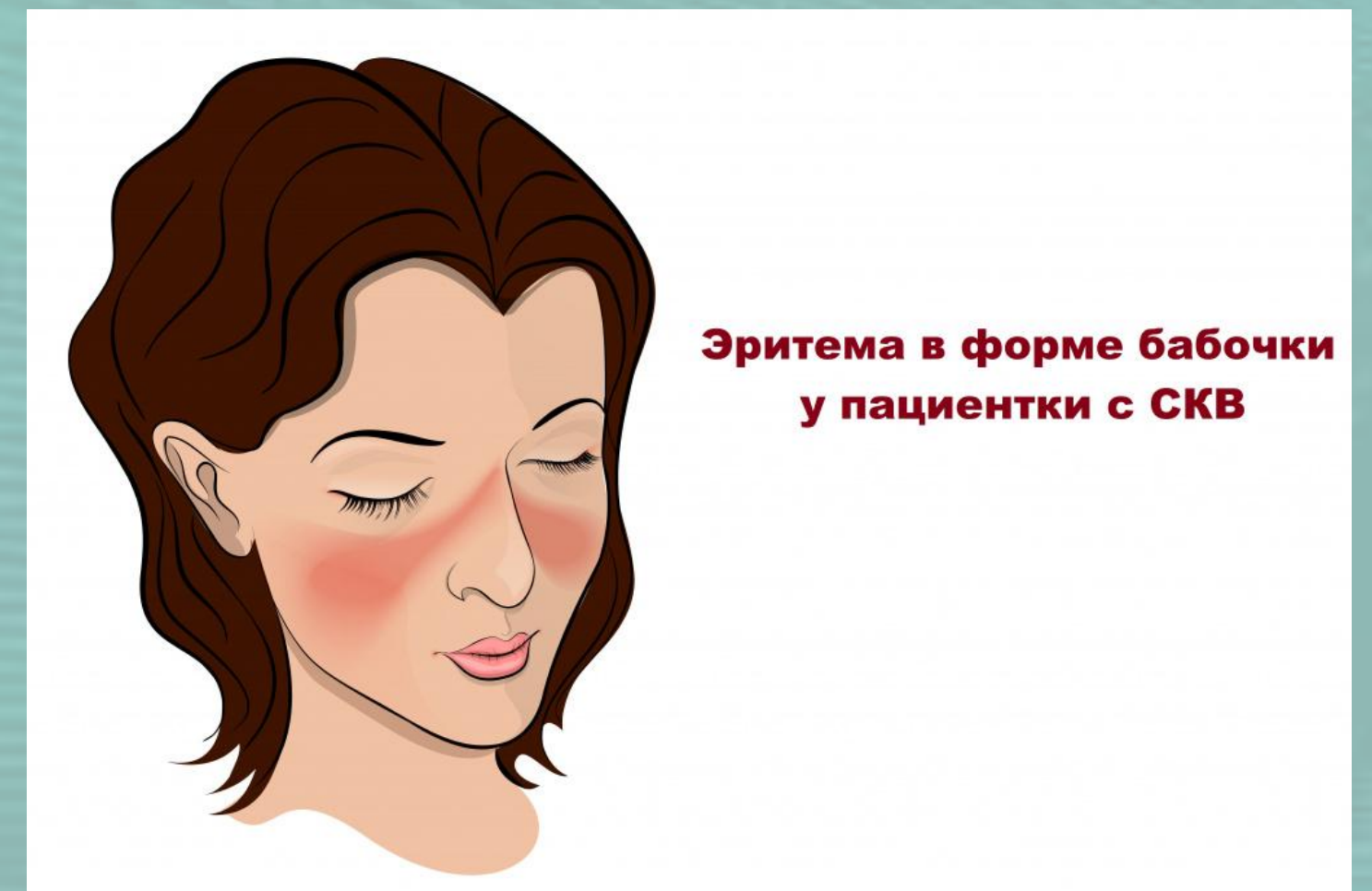
- повышение температуры тела;
- повышенная утомляемость или хроническая усталость;
- высыпания на лице красного оттенка, смена цвета кожи;
- боли в грудном пространстве на глубоком вдохе;
- активное выпадение волос, образование залысин;
- посинение кистей и стоп под воздействием холода и стресса;
- отечность вокруг глаз;
- повышенная чувствительность кожи к ультрафиолетовому излучению;
- увеличение лимфатических узлов.

Симптомы системной красной волчанки



Симптомы красной волчанки:

Главные признаки волчанки – дерматологические. У человека появляется сыпь на щеках и переносице, тело покрывается обширными красными пятнами, повышается ломкость ногтей. В запущенных случаях образуются трофические язвы. Страдают слизистые оболочки, появляются язвы на красной кайме губ, образуются эрозии в ротовой полости.



Классификация по стадиям течения

Острое течение характеризуется быстрым развитием мультиорганных проявлений, включая поражения почек, и высокой иммунологической активностью.

При подостром течение наблюдают периодически возникающие обострения (не столь выраженные как при остром течении) и развитие поражения почек в течение 1-го года заболевания.

При хроническом течение в клинической картине длительно превалирует один или несколько симптомов (дискоидное поражение кожи, полиартрит, гематологические нарушения, феномен Рейно, небольшая протеинурия, эпилептиформные припадки и др.), особенно характерно хроническое течение при сочетании СКВ с АФС.

Классификация по стадиям течения

Проявления красной волчанки в полости рта и на красной кайме губ могут быть длительное время изолированными. Выделяют 3 клинические формы (по Б. М. Пашкову и соавт.):

- эрозивно-язвенную,
- экссудативно-гиперемическую,
- типичную.

Высыпания локализуются чаще на нижней губе в виде эритемы, отека, гиперкератоза, трещин, обильных наслоений чешуйко-корок. Очаги нередко переходят на соседние участки кожи, а также на слизистую рта (по типу эксфолиативного хейлита или экземы).. рентгенография органов грудной клетки;

Диагностика

- **Общий анализ крови:**
- Лейкопения ($<4,0 \times 10^9/\text{л}$) или лимфопения ($<1,0 \times 10^9/\text{л}$) ассоциируются с активностью заболевания.
- Анемия гипохромная связана с хроническим воспалением, приемом некоторых лекарственных средств.
- Тромбоцитопения ($<100 \times 10^9/\text{л}$)
- **иммунологический анализ крови** с определением АНФ, при его положительном результате – определение концентрации анти-дс-ДНК, анти-Sm, аФЛ, С3 и С4 компонентов комплемента;

Диагностика

- Общий анализ мочи.
- Выявляют протеинурию, гематурию, лейкоцитурию, выраженность которых зависит от клинико-морфологического варианта ВН.

Диагностика

- Рентгенография органов грудной клетки;
- ЭКГ
- ЭХО-КГ

Герпетиформный дерматит Дюринга

воспалительное заболевание кожи, ассоциированное с глютеневой энтеропатией и характеризующееся истинными полиморфными зудящими высыпаниями, хроническим рецидивирующим течением, гранулярным отложением IgA в сосочках дермы.

Герпетиформный дерматит Дюринга

представляет собой полиэтиологическое заболевание аутоиммунной природы, развивающееся у лиц, страдающих нарушением процессов всасывания в тонком кишечнике. У большинства больных обнаруживается глютеновая чувствительная энтеропатия. Аутоиммунный характер поражения подтверждается наличием антител против компонентов сосочков дермы и выявлением в крови у части больных циркулирующих иммунных комплексов глютеновая — антитела. В патогенезе ГДД важную роль играют процессы усиления перекисного окисления липидов, снижение антиоксидантной активности сыворотки крови, повышенная чувствительность к йоду, генетическая предрасположенность. Возможно сочетание ГДД и опухолевых заболеваний.

Классификация заболевания

- буллезная;
- герпесоподобная;
- уртикарноподобная;
- трихофитоидная;
- строфулезная;
- экзематозная.

Клиническая картина

- может возникать в любом возрасте.
- наличие полиморфных высыпаний на коже в виде везикулезной, папулезной, уртикоподобной и буллезной сыпи.
- Течение хроническое, длительное, циклическое с возможным самопроизвольным излечением.
- Ухудшение заболевания обычно связано с воздействием психоэмоциональных факторов, нарушением диеты, солнечным облучением.
- Пузыри могут быть различных размеров с плотной крышкой, вначале с серозным содержимым. Они возникают на отечном гиперемизированном основании, имеют герпетическое расположение, образуют очаги в виде гирлянд.
- Симптом Никольского отрицательный.
- Слизистые оболочки поражаются редко.
- Перед появлением высыпаний больные испытывают различные ощущения в виде покалывания, жжения и особенно часто зуда кожи.
- быстрое заживление эрозий, возникающих на месте вскрывшихся пузырей.
- На месте эрозий появляются корки, после исчезновения которых остаются участки гиперпигментации.

Дифференциальная диагностика

проводят с

- вульгарной пузырчаткой,
- буллезным пемфигоидом Левера,
- буллезной формой токсикодермии (Многоформная экссудативная эритема), Субкорнеальный пустулезный дерматоз

Диагностика

- Гистологическое исследование биоптата кожи (полученного из свежего очага поражения, содержащего полость - пузырь): выявление субэпидермального расположения полости и определение в ней содержания фибрина, нейтрофильных и эозинофильных лейкоцитов биоптата кожи;
- ПИФ: выявление зернистых отложений иммуноглобулина класса А в сосочковом слое дермы в биоптате кожи;
- ИФА: определение содержания IgA-антител к тканевой трансглутаминазе и содержания IgA-антител к эндомизию в сыворотке крови.
- Проведение пробы Ядассона (на повышенную чувствительность к йоду) в 2-х вариантах: кожный тест с 50% мазью с йодидом калия или прием внутрь 5% раствора йодида калия. Учет пробы через 24 часа. Проба считается положительной при обострении старых очагов или появлении новых

Красный плоский лишай

Иммуноопосредованный дерматоз, который характеризуется поражением кожи, ногтей и слизистых оболочек.

В основном заболевание возникает у лиц в возрасте от 26 до 70 лет, преимущественно болеют женщины после сорока лет. В последние годы появились данные о патологии в более молодом и даже в детском возрасте.

Этиопатогенез КПЛ

Важная роль в патогенезе принадлежит клеточно-опосредованным реакциям, развивающимся под действием экзогенных или эндогенных факторов. Предполагается, что активированные Т-лимфоциты клеточного инфильтрата синтезируют и экспрессируют провоспалительные цитокины ИЛ-1, ИЛ-8, ИЛ-10, ИЛ-12, ФНО- α . В результате запускается воспалительная реакция, результатом которой является активное локальное разрастание зернистого слоя эпидермиса.

Классификация КПЛ

L00–L99 Болезни кожи и подкожной клетчатки

L40–L45 Папулосквамозные нарушения, которые представлены нозологической формой заболевания, проявляющейся на слизистой рта белыми поражениями:

L43 Лишай плоский (буллезный, лишаевидная реакция на лекарственное средство, другой плоский лишай)

L43.80–89 Проявления плоского лишая в полости рта (папулезные, ретикулярные, атрофические, эрозивные, типичные бляшки, уточненные и неуточненные).

Формы КПЛ

Типичная форма заболевания клинически проявляется мелкими (до 2 мм в диаметре), симметрично расположенными папулами серовато-белого цвета, которые, сливаясь между собой, формируют рисунок кружев или па- поротника на фоне неизменной при- и подлежащей слизистой.

Экссудативно-гиперемическая форма - характеризуется отеком слизистой с признаками застойной гиперемии, на фоне которой отмечаются типичные папулы и бляшки с характерным рисунком. Как правило, эта форма трансформируется в эрозивно-язвенную.

Формы КПЛ

Для **эрозивно-язвенной формы** характерна острая воспалительная реакция слизистой с деструкцией тканей и образованием в разных участках болезненных эрозий или мелких язв неправильных или округлых очертаний. В основании и по периферии очагов поражения могут длительно сохраняться резко отграниченный инфильтрат причудливых очертаний или характерные для типичной формы папулы. При локализации на красной кайме губ эрозии покрываются кровянистыми корочками.

Формы КПЛ

Буллезная форма клинически проявляется пузырями размером от 2 мм и более, с плотным покровом на гиперемированной слизистой и белыми папулезными высыпаниями вокруг. Пузыри сохраняются от нескольких часов до двух суток. После их вскрытия образуются обширные эрозивные поверхности, покрытые фибринозным налетом. Симптом Никольского отрицательный.

Гиперкератотическая форма чаще локализуется в ретромолярной области, на дорсальной поверхности языка, иногда в области углов рта. Она характеризуется выступающими над неизменной слизистой рта белыми бляшками с ороговевшим наслоением и четкими очертаниями.

Атипичная форма слизистой рта как по клиническим признакам, так и по локализации встречается редко. Атипичная форма на красной кайме губ характеризуется эритемой с перламутровым оттенком, на слизистой десны — линейной эритемой, на десневых сосочках — сливающимися папулами, на языке — атрофией нитевидных сосочков с папулезным рисунком вокруг. Следует отметить, что при этом на других участках слизистой отсутствуют патогномоничные признаки заболевания.

Диагностика КПЛ

- сбора жалоб,
- анамнез истории развития заболевания,
- результаты ранее проведенного лечения,
- определение взаимосвязи состояния СОПР с соматическими и стоматологическими заболеваниями.

Диагностика КПЛ

Лабораторные исследования:

- Общий анализ крови
- Биохимический анализ крови
- Клинический анализ мочи

Диагностика КПЛ

Немаловажными в диагностике КПЛ являются дополнительные клинические и лабораторные тесты, такие как:

- стоматоскопия, окрашивание специальными красителями (например, толуидиновым синим),
- фотографирование.

Для повышения качества диагностики рекомендуется использовать источники хемилюминесцентного света в системах «ViziLite», «VELscope» и др.

В настоящее время предложен онкоскрининг «ViziLite Plus», который применяется в дополнение к традиционной процедуре осмотра слизистой рта у пациентов с высоким риском развития и малигнизации предраковых заболеваний.

Дифференциальная диагностика КПЛ

Нозология	КПЛ	Вторичный сифилис (папулезный сифилид)	Атопический дерматит	Болезнь Дарье	Псориаз	Болезнь Девержи
Признак						
1. Первичный элемент	Папула	Папула	Пятно, папула, везикула	Папула	Папула	Папула
2. Цвет	Красновато-фиолетовый	Медно-красный	Розовато-красный	Сероватый или буроватый	Розовато-красный или насыщенно-красный	Желтовато-красный
3. Форма	Плоская	Округлая или полушаровидная	Круглая, овальная	Круглая, овальная	Круглая, овальная	Фолликулярная коническая
3. Локализация высыпаний	Сгибательные поверхности конечностей, слизистые оболочки	Граница роста волос, шея, ладони, стопы или генерализованная сыпь на туловище	Сгибательная поверхность конечностей, передняя и боковая поверхность шеи, лицо, тыльная поверхность кистей и стоп	Волосистая часть головы, лицо, в области шеи, грудины, между лопатками, в подмышечных и пахово-бедренных складках	Излюбленная локализация – локти, колени, волосистая часть головы, складки	На разгибательной поверхности конечностей
4. Симптом Бенье	-	-	-	-	-	+
5. Псориатическая триада	-	-	-	-	+	-