

Лекция.

**Тема: «Пузырные дерматозы.
Многоформная экссудативная
эритема»**

**Зав. кафедрой дерматовенерологии к.м.н.
доцент Щава С.Н.**

- Пузырные дерматозы –
-
- это неинфекционные
- заболевания кожи основным
- проявлением которого является
- пузырь

Классификация пузырных дерматозов:

- 1. Дерматозы аутоиммунного генеза:
- 2. Дерматозы токсико-аллергического генеза
- 3. Дерматозы генетического генеза
- 4. Дерматозы неясного генеза

Дерматозы аутоиммунного генеза:

- 1. Акантолитическая пузырчатка
 - а) Вульгарная пузырчатка
 - б) Вегетирующая пузырчатка
 - в) Листовидная пузырчатка
 - г) Себорейная пузырчатка

Дерматозы аутоиммунного гене́за:

- **2. Неакантолитическая пузырьчатка:**
 - а) Буллезный пемфигоид
 - б) Доброкачественный пемфигоид слизистых
 - в) Рубцующийся пемфигоид
 - г) Слизисто-синехиальный пемфигоид

Дерматозы токсико-аллергического генеза

- 1. Герпетиформный дерматоз
- Дюринга

- 2. Герпес беременных

Дерматозы генетического генеза:

- 1. Доброкачественная семейная хроническая пузырьчатка Гужеро-Хейли-Хейли
- 2. Врожденный буллезный эпидермолиз:
 - а) Простая форма
 - б) Дистрофическая форма

Определение АП -

- **Акантолитическая пузырчатка –**
аутоиммунное тяжелое непрерывно прогрессирующее заболевание кожи и слизистых оболочек, характеризующееся пузырями и без лечения приводящее к гибели

Формы АП

- Вульгарная
- Вегетирующая
- Себорейная
- Листовидная

Акантолитическая пузырьчатка

- Этиология заболевания неизвестна
- Патогенез – аутоиммунный
- **Аутоагрессия** направлена против белков десмосом шиповатых клеток.
- **Вырабатываются** JgG
- **Отложение** иммунных комплексов и компонентов на десмосомах приводит к активации межклеточных протеаз и разрушению межклеточной субстанции, разобщению кератиноцитов – акантолизу,
- формированию внутриэпителиальной щели, а затем полости

Эпидемиология:

- Чаще болеют женщины -70%
- Возраст - от 30 до 60 лет
- 80% встречается вульгарная
- пузырьчатка
- Акантолитическая пузырьчатка встречается 0,7-1% среди кожных заболеваний

Вульгарная пузырчатка, клиника

- Процесс начинается с СОПР в течение 1-3 месяцев,
- затем распространяется на кожные покровы – грудь, спина.
- Беспокоят боли, жжение.
Зловонный запах



Клиника ВП

- Пузыри вялые
- На неизмененной коже и СОПР
- При вскрытии образуются эрозии
- Длительно незаживающие
- Растут по периферии,
- Существуют длительно,
- Формируются корки,
- Пигментные пятна после эпителизации



Клиника вегетирующей пузырчатки:

- Начало не отличается от начала ВП
- Поражение СОПР
- Места естественных отверстий
- Типичные места локализации:
- Складки кожи:
- – подмышечные,
- - под молочными железами,
- - межъягодичная,
- - пахово – бедренные,
- - обл. пупка
- – на фоне эрозий появляются папилломатозные разрастания - вегетации



Листовидная (эксфолиативная) пузырчатка:

- Локализация на себорейных участках
- Пузыри трансформируются в слоистые чешуе – корки,
- Под корками появляются новые пузыри.
- Рост поражений может приводить к эритродермии.
- СОПР не поражаются
- Встречается редко

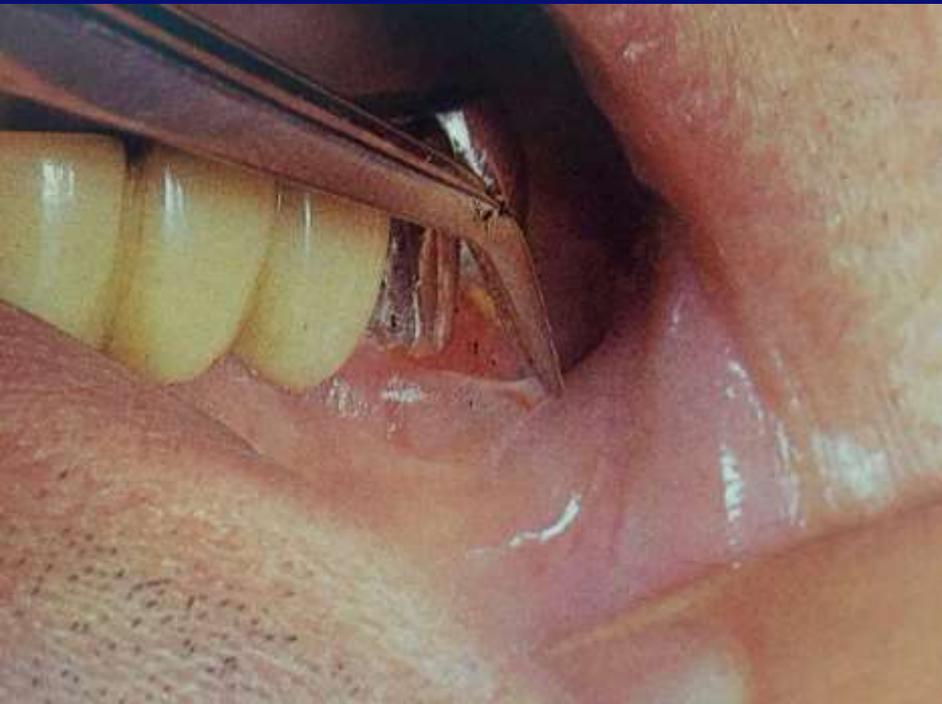


Себорейная (эритематозная) пузырчатка – синдром Сенира - Ашера

- Локализация на себорейных участках –
- Красные пятна и шелушение,
- Вялые пузыри трансформируются в чешуе-корки.
- Может напоминать красную волчанку и себорейный дерматит
- СОПР поражаются редко



Положительный симптом Никольского



- 1. Краевой - При потягивании за покрывку – отслаивается видимоздоровая кожа
- 2. Отдаленный – при трении здоровых участков – эпидермис отслаивается
- 3. Симптом Асбо – Ганзена – при надавливании на пузырь – он увеличивается в размерах

Критерии диагностики акантолитической пузырьчатки:

- 1. Клиника
- 2. Положительные симптомы
 - Никольского и Асбо-Хансена
- 3. Обнаружение акантолитических клеток - Тцанка
- 4. Гистологическое исследование
- 5. Иммунофлюоресцентное исследование –обнаружение IgG (прямой и непрямой метод)

Общее лечение:

- 1.ГКС (преднизолон -ударная –1 мг/кг веса , 100кгг – доза 100мг в сутки в пересчете на таблетки.
- Снижающая – не менее 4-х месяцев
- Поддерживающая доза принимается всю жизнь – 10мг, 15мг – устанавливается индивидуально
- 2. Плазмаферез
- 3. Профилактика осложнений

Осложнения ГКС терапии

- 1. Артериальная гипертензия
- 2. Вторичная инфекция
- 3. Гипергликемия (вплоть до развития сахарного диабета)
- 4. Язвообразование в желудке и 12п.к.
- 5. Прибавка в весе вплоть до ожирения
- 6. Остеопороз
- 7. Бессонница
- 8. «Кушингоид» и др.

Местная терапия:

- 1. Анилиновые красители – зеленка, фукорцин, краска Кастелляни
- 2. Эпителизирующие спреи, кремы и мази – гели солкосерил, актовегин, куриозин, холисал
- 3. Ванны теплые с KMnO_4
- 4. Полоскание рта растворами с содой – 1-2%, 0,5% раствор новокаина, ромашкой, дубовой корой, паронтал, стоматофит и др.

Определение БП:

- **Буллезный пемфигоид** (доброкачественная пузырчатка, неакантолитическая пузырчатка, парапемфигус) – редкий хронический дерматоз, аутоиммунного генеза, характеризуется образованием пузырей под эпидермисом и чаще поражает пожилых
- Этиология неизвестна

Патогенез БП

- Аутоиммунный
- Антитела к белку базальной мембраны,
- класс JgG
- Протеолитические ферменты разрушают верхний слой базальной мембраны и разделяют эпидермис и дерму с образованием пузыря

Буллезный пемфигоид

- В мазках отпечатках – эозинофилы
- Может быть маркером паранеоплазии
- Симптом Никольского «отр»

Клиника БП:

- Пузыри напряженные
- Содержимое серозное,
- Величина различная
- На неизменной коже,
- На фоне эритемы,
- Сопровождаются сильным зудом
- Могут быть распространенными, локализованными, иметь причудливые очертания, Симметричные иногда



Клиника БП:

- Типичные места:
- боковые поверхности шеи, подмышечные области, паховые складки, верхняя часть живота.
- Эрозии не растут,
- Быстро эпителизируются,
- Пигментация
- Симптом Никольского
ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ



Критерии диагностики БП:

- 1. Возникновение заболевания в пожилом возрасте
- 2. Пузыри напряженные с плотной крышкой
- 3. Эрозии не имеют тенденции к периферическому росту
- 4. Быстро эпителизируются под действием специфической терапии
- 5. Симптом Никольского отриц
- 6. Общее самочувствие не страдает
- 7. Акантолитических клеток в мазках – отпечатках нет
- 8. Пузырь располагается субэпидермально
- 9. IgG и C3 компонент комплемента при ИФ обнаруживают в базальной мембране



Лечение БП:

- 1. Обследование – исключить паранеопластические заболевания
- 2. Исключить лекарственные препараты, которые могут провоцировать БП
- 3. ГКС 40-60мг в день 2-3 недели----10-15мг 3-6 мес. отмена
- Местно: анилиновые красители, ТГКС



Доброкачественный пемфигоид слизистых (неакантолитическая доброкачественная пузырчатка полости рта)

- Самостоятельное заболевание, описанное Б.М.Пашковым, Н.Д.Шеклаковым (1961) как форма буллезного дерматита, характеризующаяся образованием пузырей только на СОПР.

Клиника НДППР

- Пузырь локализуется на неизменной или слегка гиперемизированной СОПР
- Напряжен
- Покрышка толстая
- Содержимое – серозное или геморрагическое
- После вскрытия обнажаются эрозии с мясо-красным ярким сочным дном, покрытым беловатым налетом, легко снимаемым, по краям обрывки эпителия
- Периферического роста нет
- Пузырь можно перекатить по десне от одного края к другому
- Рубцов не остается
- Красная кайма губ свободна от высыпаний
- Субъективно: легкое покалывание
- Общее самочувствие не страдает

Течение НДППР

- Спустя 1-2 недели эрозии эпителизируются
- Рубец не остается
- Через некоторое время (Несколько месяцев, даже лет) появляются вновь
- Заболевание может протекать неопределенно долго от нескольких месяцев до нескольких лет (1-20 лет)

Цитологическое и гистологическое исследование НДППР

- В мазках –отпечатках – акантолитических клеток нет
- Обнаруживают дегенерирующие эпителиальные клетки с большим базофильным ядром
- Пузырь располагается под эпителием
- Содержит полинуклеары и гемолизированные эритроциты
- В строме вокруг сосудов с набухшим эндотелием – умеренная инфильтрация лимфоцитами и фибробластами с примесью плазматических клеток

Диагностика НДППР

- Пузыри только на СОПР
- Пузырь - под эпителием
- Нет акантолиза
- Нет рубцовых изменений (даже при длительном течении)

НДППР=РП

- НДППР = Рубцующему пемфигоиду (одно и тоже заболевание)
- При НДППР поражается только СОПР, нет рубцов даже при длительном течении
- При РП - СОПР, конъюнктивит, кожа
- Лечение НДППР = лечению РП

Рубцующийся пемфигоид – разновидность БП, при разрешении которого остаются рубцы

- (син. Пемфигус глаз, конъюнктивы, буллезный синехиальный атрофирующий слизистый дерматит Лорта-Жакоба; пемфигоид мукосинехиальный, синехиальный дерматоз – суть болезни).
- Описан в 1858г. Болезнь встречается редко.
- Женщины болеют чаще чем мужчины
- Средний возраст от 45 до 60 лет
- Пузырь субэпидермальный
- IgG – в зоне базальной мембраны
- В сыворотке крови их нет
- До сих пор непонятны причины образования рубцов

Клиника РП

- Поражает СОПР, конъюнктивы, может кожа.
- Пузыри залегают глубоко, напряжены, крышка плотная, при разрыве обнажаются эрозии мясочного цвета, нет роста, покрыты белым налетом. Пузыри и эрозии образуются в одних и тех же местах, что приводит к образованию рубцов, спаек, стриктур.



Слизисто-синехиальный пемфигоид СОПР:

- Пузыри рецидивирующие,
- Болезненные эрозии,
- Рубцевание.
- Спайки на языке, стриктуры пищевода,
нарушение питания.
- Процесс ограничен.

Лечение рубцующегося пемфигоида:

- Общее лечение ГКС оказывает
- менее выраженный эффект.

- Используют местное лечение ТГКС
- в форме растворов
- (внутриочаговые инъекции) – кеналог, дипроспан

Герпетиформный дерматоз Дюринга

Определение

- Это редкий доброкачественный хронически рецидивирующий токсико-аллергический,
- полиморфный дерматоз,
- характеризующийся образованием пузырей,
- сопровождающийся зудом и жжением,
- связанный с энтеропатией
- при повышенной чувствительности к глютену
- Впервые это заболевание описал Дюринг в 1884 году.
- .

Патогенез ГДД

- Патология тонкого кишечника – особая форма целиакии.
- Нарушен процесс всасывания
- – синдром мальабсорбции –
- повышенная чувствительность к глютену
- приводит к хронической воспалительной реакции в тонкой кишке –
- атрофия ворсинок, лимфоцитарная воспалительная инфильтрация,
- нарушению энзимной активности эпителия.
- Хотя симптомы целиакии – метеоризм, поносы могут отсутствовать

Клиническая картина ГДД:

- 1. Истинный полиморфизм
- 2. Сгруппированность
- 3. Симметричность
- 4. Зуд, жжение
- 5. СОПР не поражается



Типичные места локализации:

- Разгибательные поверхности конечностей
- локти, колени и плечи,
- область крестца, ягодицы, поясница,
- задняя поверхность шеи,



ГДД: типичные места локализации:

- Сыпь часто группируется, напоминая нередко герпес.
- Величина очагов колеблется в очень широких пределах – от единичных высыпаний до обширных поражений.



Проба Ядассона:



- 1. Смазать здоровую кожу мазью с иодидом калия
- 2. Положить ващенную бумагу
- 3. Забинтовать
- 4. Через 24 часа на коже появляются пузыри
- Проба Ядассона (+)

Критерии диагностики ГДД:

- 1. Клиническая картина (полиморфизм сыпи, сгруппированность, симметричность)
- 2. Зуд в ночное время
- 3. Проба Ядассона (+)
- 4. Эозинофилия в крови, содержимом пузыря, костном мозге
- 5. Гистологически: пузырь – под эпидермисом
- 6. ИФ – IgA к ретикулину

Лечение ГДД:

- 1. Диета
- (исключить хлеб, макароны, пиво, квас,
- иодированную соль, морепродукты, йодсодержащие
- медикаменты.
- Диета может быть пожизненной

- 2. Сульфоны (ДДС - диаминодифенилсульфон,
- димоцифон, дапсон)

- **Местно:** анилиновые красители, противовоспалительные эпителизирующие кремы и мази - ТГКС – белодерм, акридерм, момат и др.

Дифференциальная диагностика пузырных дерматозов

Заболевание	Расположение пузыря	Симптом Никольского	Акантолитические клетки	IgG	Поражение СОПР
Акантолитическая пузырьчатка	Внутри эпидермиса	Положительный	Есть	В зоне шиповатого слоя, в сыворотке крови	Да
Буллезный пемфигоид	Под эпидермисом	отрицательный	нет	В зоне базальной мембраны, в сыворотке крови	да
Герпетиформный дерматит Дюринга	Под эпидермисом	отрицательный	нет	IgA к ретикулину	нет
Рубцующий пемфгоид	Под эпидермисом	Отрицательный	нет	В зоне базальной мембраны, в сыворотке крови нет	да

Многоформная экссудативная эритема. Определение. Эпидемиология

- МЭЭ -острое заболевание кожи и слизистых оболочек инфекционно – аллергического или токсико-аллергического генеза, с полиморфными высыпаниями и склонностью к рецидивам, преимущественно в осенний и весенний периоды.
- Термин предложил Гебра в 1866г, хотя само заболевание описано еще Цельсом (25г. До н.э.)
- Заболевание встречается часто
- в возрасте 10-30 лет,
- мужчины болеют чаще

Синдром-Стивенса-Джонсона

Острый слизисто-кожно-глазной синдром -
тяжелейшая форма МЭЭ

- тяжелое общее состояние
- поражение кожи, СОПР,
- слизистой оболочки половых органов
- конъюнктивит, кератит
- ринит
- бронхопневмонии, миокардиты,
менингоэнцефалиты.

Клинические формы МЭЭ.

Инфекционно-аллергическая форма

- патогенез связан с бактериальной сенсibilизацией.
- источники бактериальной сенсibilизации - очаги хронической инфекции в организме.
- провоцирующие рецидив факторы - переохлаждение, стресс, вирусные инфекции.

Токсико-аллергическая форма

- патогенез связан с повышенной чувствительностью к лекарственным препаратам.
- в анамнезе прием медикаментов (сульфаниламиды, амидопирин, тетрациклин, КОКи, при вакцинации и т.д.)

Патогенез МЭЭ:

- Изучен недостаточно
- Принимают участие иммунологические механизмы:
- гиперергическая реакция на кератиноциты
- В сыворотке крови выявляют ЦИК
- Отложение IgM и C3 – компонента комплемента в стенках сосудов дермы

МЭЭ

- В 50% случаев провокатор выявить не удастся
- Время между воздействием провоцирующего фактора и началом развития заболевания – 1- 2 недели
- Инфекционно-аллергическая или идиопатическая форма встречается чаще - 93%
- Клинические высыпания связаны с:
- Повреждением сосудов,
- выходом плазмы и клеточных элементов, повреждением функции макрофагов

Патогистология:

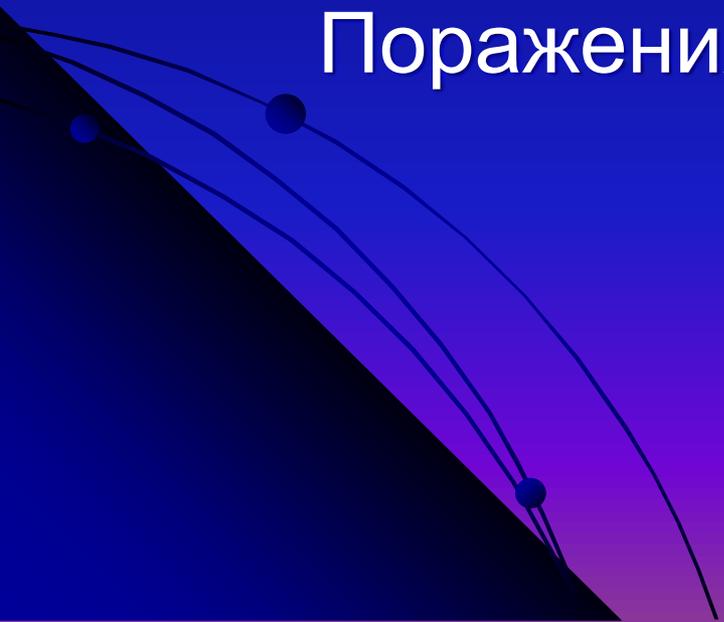
- Процесс формируется в верхней части дермы и нижних отделах эпидермиса:
- Отек
- Расширение сосудов
- Лимфогистиоцитарная инфильтрация вокруг сосудов и на базальной мембране
- Экстравазация (вытекание) эритроцитов
- Вакуольная дегенерация шиповатых клеток
- Некроз эпидермальных клеток
- Образование субэпидермальных пузырей
- Акантолиза нет

Многоформная экссудативная эритема

Поражения только на слизистой полости рта
-5%

Поражения СОПР и кожи-у 35% больных (Shlar)

Поражения на гениталиях редко



Многоформная экссудативная эритема

Полиморфизм
высыпаний:

- пятна -эритема
- папулы
- волдыри
- пузыри
- пузырьки
- корки
(геморрагические)

Локализация на СОПР
и красной кайме губ:

- губы
- дно полости рта
- щеки
- небо

Клиника МЭЭ

На коже-”кокарды”
тыльные поверхность
кистей,
стоп,
предплечья,
голени

Никогда не
поражается
волосистая часть
ГОЛОВЫ



Клиника МЭЭ:

- Разнообразна
- Высыпания могут быть скудными и обильными
- Начало заболевания – продромальные явления, похожие на грипп:
- (лихорадка, недомогание, головная боль, боли в суставах и мышцах и т.п.)

Формы МЭЭ:

- Выделяют 3 формы:
- Простая или папулезная (пятнисто-папулезная)
- Везикуло- буллезная
- Тяжелая буллезная или синдром Стивенса – Джонсона

Простая форма МЭЭ:

- Высыпания - Папулы
- Цвет – красный в центре – цианотичный оттенок
- Форма – плоская, напоминает мишень или радужку, «птичий глаз»
- Размер – небольшой, есть периферический рост до 2 -х См
- Очертания - округлые
- Вид – кольцевидный
- Появление высыпаний приступообразные
- Субъективно – боль в обл высыпаний при пальпации, при движении



19.03.2020

движении

Везикуло – буллезная форма:

- Промежуточная форма между папулезной и тяжелой буллезной
- Очаг – бляшка
- Цвет – красный
- В центре - пузырь
- По периферии – кольцо из пузырьков
- Слизистые часто вовлечены в процесс
- Локализация как и при простой форме,
- Количество высыпаний меньше



Клиника МЭЭ на СОПР:

- Локализация: на губах, в преддверии рта, на щеках и небе.
- Разлитая или ограниченная отечная эритема.
- Спустя 1-2 дня пузыри, вскрываются, образуются болезненные эрозии.



Клиника на СОПР:

- Эрозии покрыты желтовато-серым налетом, при снятии возникает паренхиматозное кровотечение.
- У одних больных возникает обширное поражение СОПР, а у других - лишь единичными ограниченными малоблезненными эритематозными или эритематозно-буллезными высыпаниями.



МЭЭ на губах:

- На губах - эрозии
- образуются разной толщины кровянистые корки,
- затрудняют открывание рта.
- В случае присоединения вторичной инфекции корки приобретают грязно-серый цвет.



Субъективные ощущения МЭЭ на СОПР:

- Боль
- Прием пищи невозможен
- Трудно открывать рот
- Больно разговаривать
- Боли, першение в горле
- Слюнотечение
- Отек губ

Тяжелая буллезная форма: Синдром Стивенса - Джонсона:

- Поражаются : кожа, глаза, СОПР, половых органов, перианальная обл., развиваются бронхиты, пневмонии
- **Клинически:** на СОПР -пузыри, с образованием кровоточащих эрозий, геморрагические корки
- **Поражения глаз** - в виде тяжелого катарального или гнойного конъюнктивита, может быть изъязвления роговицы, увеиты, панофтальмиты – потеря зрения
- **Половые органы:** нарушение мочеиспускания, уретрит, эрозивный баланопостит

Тяжелая буллезная форма, продолжение:

- **На коже:** пятнисто-папулезные высыпания, пузыри, редко – пустулы
- Большое кол-во и большие размеры
- Период высыпаний 2-4 недели
- Кожный синдром сопровождается лихорадкой, пневмонией, нефритом, диареей, полиартритом, может быть отит, паронихии
- Летальность при синдроме Стивенса-Джонсона – 5-15%



Диагностика МЭЭ:

- **Клиническая картина:**
- Острое начало с быстрым появлением высыпаний.
- Отрицательный синдром Никольского.
- Отсутствие акантолитических клеток во взятых мазках-отпечатках.
- Цикличность течения.
- Симметричность поражения
- Склонность к кольцевидности
- Образование пузырей

- **Специфических тестов нет**

Дифференциальная диагностика МЭЭ

- Пузырчатка
- Пемфигоид
- ОГС – острый герпетический стоматит
- Вторичный сифилис
- Диссеминированная красная волчанка
- Крапивница
- Болезнь Бехчета
- Узелковый периартериит и др.

Лечение

МЭЭ:

Этиопатогенетическое:

- 1. Санация очагов бактериальной
- сенсibilизации в организме при
- инфекционно-аллергической форме.

- 2. Отмена лекарственного препарата при
- токсико-аллергической форме .

Общее лечение зависит от типа МЭЭ:

- 1. Антибиотики – пенициллиновый ряд
 - амоксициллин по 1000мг 2раза в сутки
 - 7-10 дней
- 2. Антигистамины -1 поколение при
 - острых процессах – супрастин, тавегил,
 - пипольфен
- 3. Препараты кальция – глюконат Са
- 4. ГКС – 30-60 мг преднизолона с
 - постепенным снижением 2-4 недели
- 5. Инфузионная терапия

Местное лечение:

- Зависит от клинических проявлений:
- При папулезной форме:
- ТГКС крем, мазь адвантан, элоком, латикорт и т.д.
- При пузырях – анилиновые красители, ТГКС
- При локализации на СОПР: полоскания:
стоматофит, паронтал
- Витаон, гель холисал

**Лекция
окончена!**

