

ТЕРМІН	ВИЗНАЧЕННЯ
Бульозні дерматози	- група дерматозів, при яких єдиним або визначаючим первинним морфологічним елементом висипки являється була або пухир.
Розрізняють	- <i>справжню пухирчатку, доброякісну сімейну хронічну пухирчатку, немфігоїд та герпетиформний дерматоз Дюринга.</i>
Справжня (акантолітична) пухирчатка	хронічний аутоімунний дерматоз, який характеризується утворенням внутрішньоепідермальних пухирів у результаті акантолізу, схильних до злиття та розповсюдження на весь шкірний покрив. Захворювання уражує частіше осіб віком 40 – 60 років, переважно жінок. Характеризується тривалим хвилеподібним перебігом із розвитком пухирів. Процес має тенденцію до генералізації, супроводжується порушенням загального стану хворих, до застосування кортикостероїдної терапії закінчувався летально.
Етіологія та патогенез	остаточно не з'ясовані, але існують теорії виникнення пухирчатки: неврогенна, вірусна, обмінна, ендокринна теорії та найбільш визнана у наш час - аутоімунна теорія, яка передбачає дію невідомого пошкоджуючого агенту на клітини шипуватого шару епідермісу, зміну антигенної структури клітин та міжклітинної речовини, накопичення антитіл класу Ig G та їх пошкоджуючу дію на мембрани клітин.
Розрізняють декілька клінічних форм справжньої пухирчатки:	- <i>звичайна, вегетуюча, листовидна, себорейна.</i>
Звичайна пухирчатка –	- зустрічається найчастіше. Іноді процес починається з ураження шкіри. Висипка локалізується на шкірі тулуба, кінцівок. Виникають невеликі пухирі, спочатку поодинокі, потім їх кількість зростає. Вони мають тенденцію до периферійного росту, збільшуються у розмірах до 3 – 4 см і більше у діаметрі, зливаються між собою та утворюють крупні фестончаті вогнища. Вміст пухирів прозорий, через 2 – 3 дні – мутніє. Покришка пухирів тонка і швидко розкривається, оголюючи яскраво – червоні ерозії, що довго не загоюються. Поступово ерозії покриваються

рихлими серозними або серозно – кро'янистими кірками, які легко видаляються та оголюють мокнучу поверхню.

- Дуже часто процес починається з ураження слизової оболонки рота та залишається ізольованим протягом декількох місяців. На слизовій оболонці рота пузирі переважно локалізуються на щоках, особливо в ретромалярній ділянці, на боковій поверхні язика, у під'язичній ділянці, на піднебінні. Покришка пузирів тонка та швидко перетворюється на ерозії яскраво – червоного кольору з обривками епітелію по периферії (виявляється симптом Нікольського). Іноді покришка може прикривати ерозію, нагадуючи сірувато – білий нальот, який легко знімається шпателем з оголенням ерозії. Вогнища можуть бути округлими, овальними, витягнутими у вигляді тріщини. Пузирі та ерозії можуть виникати на червоній окрайці губ, у кутах рота, на підборідді. Часто ці висипи зливаються і чітка межа між червоною окрайкою та губами зникає. Хворі не можуть жувати та ковтати їжу, з трудом відкривають рот, іноді відмічається неприємний запах з рота. При розповсюдженні процесу можливе ураження усієї слизової оболонки рота. Окрім слизової оболонки рота можуть уражатися глотка, ніс, гортань, стравохід, шлунок, сигмовидна та пряма кишка, статеві органи, кон'юнктива. При відносно сприятливому перебігу захворювання під дією адекватного лікування кортикостероїдами на поверхні ерозій виникають щільні кірки, після відходження яких залишається стійка гіперпігментація. Загоювання вогнищ на слизових оболонках відбувається без рубцювання. Без своєчасного лікування після появи обмежених вогнищ починається генералізація процесу. На шкірі по периферії ерозій можуть знову виникати пузирі і первинні ерозивні ділянки збільшуються. У разі первинного ураження слизової оболонки рота, через 1 - 9 місяців утягується шкірний покрив. Загальний стан хворого порушується: піднімається температура тіла, з'являються слабкість, діарея, набряки, можливе приєднання вторинної інфекції, розвивається кахексія, значна втрата білку та інтоксикація. Без лікування хворі

	помирають.
Симптом Асбо – Хансена	При натискуванні на пухир пальцем або предметним склом спостерігається збільшення пухиря по площі за рахунок подальшого відшарування епідермісу пухирною рідиною.
Феномен „груші”.	Під вагою рідини у пухирі, при виражених явищах акантолізу, площа основи його збільшується і пухир набуває грушевидної форми
Симптом Нікольського I ступеню	По периферії ерозій залишаються обривки покривки пухиря, якщо потягнути за неї, то епідерміс буде відшаровуватись і на видимо здорову шкіру
Симптом Нікольського II та III ступеню).	При потиранні шкіри між двома пухирями та на віддалених ділянках від висипів, відбувається теж відшарування епідермісу
Діагноз	- базується на підставі клінічної картини, наявності позитивного симптому Нікольського та додаткових методів дослідження. Проводять гістологічні, цитологічні, електронно - мікроскопічні, імуноморфологічні дослідження, імунохімічний аналіз. Важливим діагностичним критерієм пухирчатки є виявлення акантолітичних клітин при цитологічному дослідженні мазків - відбитків з дна ерозій. Акантолітичні клітини забарвлюються по методу Романовського - Гімзе та мають розмір менший ніж нормальні епідермоцити; можуть містити декілька ядер, які у декілька разів перевищують площу ядер нормальних клітин, інтенсивно забарвлені та містять 2 - 3 крупних ядерця; цитоплазма клітин різко базофільна, забарвлюється нерівномірно; навколо ядра є світла блакитна зона, а по периферії - інтенсивна синя смужка (<i>зона концентрації</i>).
Диференціюють	- від неакантолітичної пухирчатки, бульозної форми герпетиформного дерматозу Дюринга, багато формної ексудативної еритеми, хронічної сімейної доброякісної пухирчатки, доброякісної пухирчатки порожнини рота, інших форм

	справжньої пухирчатки.
Веgetуюча пухирчатка	– характеризується появою пузирів, частіше на слизовій оболонці рота, переважно у місцях переходу її у шкіру. Має більш доброякісний перебіг. Одночасно з ураженням слизової оболонки або дещо пізніше на шкірі у пахово - стегнових, міжсідничних, пахвинних складках, під молочними залозами, у ділянці пупа з'являються дрібні пузири, покришки яких швидко розкривається та оголюються яскраво - червоні ерозії. Вони збільшуються у розмірах та вкриваються сочними вегетаціями яскраво - червоного кольору, з неприємним запахом, м'якої консистенції, поверхня яких покрита сіруватим нальотом. Ерозії зливаються між собою і утворюють округлі вегетуючі бляшки до 5 – 10 см у діаметрі, по периферії яких часто містяться пустули. На слизовій оболонці рота у зоні ерозій виникають розростання, що нагадують сосочкові грануляції. Симптом Нікольського позитивний лише поряд з вогнищами ураження. При регресуванні вегетації підсихають, зплющуються, ерозії епітелізуються, залишаючи гіперпігментацію. Без лікування перебіг більш тривалий, ніж при справжній пухирчатці, супроводжується тривалими (іноді декілька років) ремісіями, але з часом закінчується летально.
Діагноз	- базується на підставі клінічної картини, наявності позитивного симптому Нікольського та додаткових методів дослідження (акантолітичні клітини знаходять у пузирях та на поверхні вегетуючих бляшок).
Диференціюють	- від вегетуючої піодермії, широких кондилом при сифілісі, хронічної сімейної доброякісної пухирчатки, звичайної пухирчатки.
Листовидна (ексфоліативна) пухирчатка	- проявляється появою еритематозно - сквамозних змін на шкірі обличчя, волосистій частині голови, грудях та верхній частині спини. На їхньому фоні виникають в'ялі плоскі пузири з тонкою покришкою невеликих розмірів. Пузири швидко розкриваються з оголенням соковитих, яскраво – рожевих ерозій з серозним відділяємим., яке зсихається та утворює пластинчасті лусочко – кірки. Кірки не відходять, так як під ними продовжує відділятися ексудат, іноді утворюються поверхневі пузири на місці попередніх ерозій, що призводить до утворення

	нового шару кірок, які набувають вигляду листка паперу. Слизові оболонки при листовидній пухирчатці не уражуються. Симптом Нікольського виражений поблизу висипів та на віддалених ділянках шкірного покриву. Перебіг захворювання може бути тривалим (до 2 – 5 років і більше), але без лікування кортикостероїдами процес може генералізовуватись з погіршенням загального стану (підвищення температури тіла, приєднання вторинної інфекції, розвиток кахексії) та смертю хворого.
Діагноз	- базується на підставі типових висипів, виявлення симптому Нікольського та знаходженні акантолітичних клітин.
Диференціюють	- від еритродермії, токсичного епідермального некролізу, герпетичного дерматозу Дюринга, звичайної та себорейної пухирчатки.
Себорейна (еритематозна) пухирчатка –	- починається часто з ураження шкіри обличчя або волосистої частини голови з послідовним розповсюдженням на груди, міжлопаткову ділянку, великі складки та інші ділянки шкірного покриву. Висипи виникають у вигляді рожево - червоних округлих вогнищ з чіткими межами, діаметром від 2 до 5 см. Їхня поверхня вкрита рихлими сіруватими лусочками, на якій з'являються дряблі бульбашки з тонкою покривкою. Вони швидко розкриваються, їх екссудат зсихається з утворенням кіркових нащарувань. Симптом Нікольського позитивний або частіше слабкопозитивний, краєвий. Поряд з бляшками можуть утворюватись папулоподібні елементи, плямисті елементи з жирними лусочками. Слизові оболонки рота та кон'юнктива очей уволікаються рідко. Перебіг хвороби тривалий, із ремісіями. Висипи можуть існувати на обличчі тривалий час (від декількох місяців до 5 – 7 років). Процес у подальшому генералізується на інші ділянки шкірного покриву, вогнища покриваються щільними кірками, зняття яких болюче. Можуть з'являтися бульбашки, схожі на такі при звичайній та листовидній пухирчатці, що призводить до трансформації себорейної пухирчатки у ці форми.
Діагноз	базується на підставі клінічної картини, наявності позитивного симптому Нікольського та знаходженні акантолітичних клітин у мазках–

	відбитках, даних гістологічного дослідження.
Диференціюють	від червоного вовчака, себорейної екземи, звичайної та листовидної пухирчатки.
Лікування.	- Харчування хворих на пухирчатку передбачає дієту з переважанням продуктів, які містять велику кількість білків та вітамінів (м'ясо, риба, яйця, молочні продукти). Необхідно обмежити прийом жирів, вуглеводів та повареної солі. Основним засобом лікування хворих у наш час є глюкокортикоїди. Важливе значення має підбір початкової максимальної дози, тривалість її застосування та зниження з підбором підтримуючої дози (преднізолон - приблизно 60 – 80 (іноді до 120) мг/ добу – максимальна початкова доза, протягом 3 - 6 тижнів, із повільним зниженням до підтримуючої дози близько 5 - 10 мг/ добу, у комбінації з дипроспаном – 1 - 2 мл в/м 1 раз у 10 днів). Підтримуючу кортикостероїдну терапію необхідно проводити роками навіть при розвитку ускладнень. Протягом тривалого часу хворим також необхідно призначати: вітаміни групи В, аскорбінову кислоту, рутин, препарати калію та кальцію, імуностимулятори, анаболічні гормони (ретаболіл або нероболіл 1 раз у 2 – 3 тижні), антибіотики широкого спектру дії, препарати золота (тимолан натрію), сульфонові препарати (циклоспорин А). Доцільно призначати циклами невеликі дози протидіабетичних препаратів, антикоагулянтів та діуретиків. Часто використовують цитостатики (метотрексат, азитіопрін, циклофосфамін).
Місцево	для загоювання ерозій на слизових оболонках порожнини рота і статевих органів застосовують гелій - неоновий лазер зі змащенням поверхонь масляним розчином вітаміну А. На шкірі ерозивні поверхні зрошують аерозолями, що містять кортикостероїди, змащують аніліновими барвниками, застосовують епітелізуючі, протимікробні, протизапальні засоби. Доцільні теплі ванни зі слабим розчином перманганату калію, а при обширних ерозіях на слизових оболонках рота – зрошення слабким розчином перманганату калію, борної кислоти, соди, таніну
Доброякісна сімейна хронічна пухирчатка	дерматоз, який має спадковий характер, та відмічається хронічним періодично рецидивуючим

(хвороба Гужеро – Хейлі – Хейлі)	перебігом та задовільним заганим станом хворих.
Клініка	Патологічний процес, як правило, локалізується на місцях природніх складок: пахових, стегнових, міжсідничних, пахвинних, під молочними залозами, іноді на боковій поверхні шії, внутрішній поверхні стегон, статевих органах. Пузирі виникають на дещо гіперемійованому фоні. Вони невеликих розмірів, заповнені серозним умістом, мають тонку покришку, яка швидко розкривається з утворенням ерозій та серозно – гнійних кірок. Пузирі можуть зливатися й утворювати ерозивні бляшки з чіткими поліциклічними межами, укриті жовтуватими кірками. По периферії вогнища можуть бути в'ялі пузирі та дрібні поодинокі ерозії з обривками покришок. Поверхня вогнищ мацерована та покрита звивистими тріщинами, що нагадують звивини мозку. Симптом Нікольського позитивний лише у частини хворих у межах вогнища ураження. На місцях ураження виникають папули або вегетації з явищами ороговіння, та послідуною гіперпігментацією. Захворювання триває десятиріччями, супроводжується рецидивами та ремісіями. Загальний стан хворих не порушується. Навіть генералізація процесу не призводить до смерті хворих.
Діагноз	- базується на підставі клінічної картини, анамнезу та перебігу захворювання, цитологічного (у мазках – відбитках знаходять акантолітичні клітини, але у них відсутні дегенеративні зміни, як при справжній пухирчатці) та інших досліджень.
Диференціюють	- від звичайної пухирчатки, герпетичного дерматозу Дюринга, мікробної екземи, імпетиго, кандидозу крупних складок.
Лікування	На початковому етапі застосовують напівсинтетичні антибіотики, протягом 10 – 12 днів. Поряд з цим призначають вітамін В ₆ , Е, аскорбінову кислоту, препарати кальцію, антигістамінні засоби. У тяжких випадках застосовують кортикостероїди (30 – 40 мг/добу коротким курсом – 2 - 3 тижні).
Місцево	призначають дезинфікуючі, бактеріостатичні препарати, креми та аерозолі з кортикостероїдами. Можливе застосування малих доз рентгенівських

	променів.
Пемфігоїд (неакантолітична пухирчатка)	- група дерматозів з відносно доброякісним перебігом, при яких не спостерігається явище акантолізу.
Розрізняють:	- <i>пемфігоїд бульозний, рубцюючий пемфігоїд та доброякісну неакантолітину пухирчатку лише порожнини рота.</i>
Пемфігоїд бульозний	- пухирчатка хронічна доброякісна, пемфігоїд Левера) – доброякісне хронічне захворювання, для якого характерне утворення субепідермальних пухирців без ознак акантолізу.
Етіологія та патогенез	- вважаються нез'ясованими, але допускається вірогідність аутоімунних механізмів.
Розрізняють декілька клінічних різновидів бульозного пемфігоїду:	- <i>локалізований</i> (висипи локалізуються переважно на нижніх кінцівках), <i>везикулярний</i> (пузирі дрібні, розташовані герпетично) та <i>вегетуючий</i> (на дні ерозивних ділянок утворюються верукозні розростання).
Клініка	- Висипи локалізуються переважно на шкірі тулуба та кінцівок (особливо у пахових складках, на нижній частині живота, згинальних поверхнях верхніх кінцівок). На еритематозному фоні утворюються поодинокі або множинні крупні напружені пузирі, з прозорим або геморагічним вмістом. Після розкривання пухирців оголюються ерозії, які не схильні до периферійного росту. При усіх формах ерозії самовільно епітелізуються, але одночасно висипи можуть розповсюджуватись, тоді спостерігається характерна строката картина. Іноді уражується слизова оболонка рота. При цьому пузирі розташовуються на еритематозному фоні, мають напружену покривку та серозний або геморагічний вміст. Вони зберігаються декілька днів, розкриваються від травматизації та епітелізуються. Симптом Нікольського негативний, акантолітичні клітини не виявляються.
Діагноз	- на підставі клінічної картини (спонтанно епітелізуючої ерозії) та даних серологічних реакцій, гістологічної картини (субепідермальний пухир).
Диференціюють	- від акантолітичної пухирчатки, герпетичного дерматозу Дюрінга, токсикодермії, багато формної ексудативної еритеми.
Лікування.	- Призначають при легкому перебігу

	використовують дапсон або кортикостероїдні препарати місцево, при важкому перебігу - кортикостероїдні препарати до зникнення висипів
--	--