

Лекція

Пухирчасті захворювання шкіри
Істинна пухирчатка. Герпетиформний
дерматит Дюринга. Доброякісна
пухирчатка

Кафедра шкірних та венеричних хвороб ПДМУ

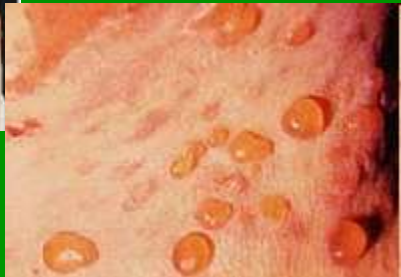
Пузирні дерматози – група дерматозів, при яких єдиним або визначаючим первинним морфологічним елементом

висипки являється **пузир**.

*справжня
пухирчатка*



*доброякісна сімейна
хронічна пухирчатка*



пемфігоїд



*герпетиформний
дерматоз Дюринга*



Істинна (акантолітична) пухирчатка – хронічний аутоімунний дерматоз, який характеризується утворенням внутрішньоепідермальних пухирів у результаті акантолізу, схильних до злиття та розповсюдження на весь шкірний покрив.

Захворювання частіше буває у осіб віком **40 – 60** років, переважно жінок. Процес супроводжується порушенням загального стану хворих, до застосування кортикостероїдної терапії закінчувався летально.

Істинна (акантолітична) пухирчатка

вульгарна



вегетуюча



листовидна



себореїна





Вульгарна 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 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.

Симптом Асбо – Хансена - при натискуванні на пупир пальцем або предметним склом спостерігається збільшення пупира по площі за рахунок подальшого відшарування епідермісу пупирною рідиною.

Феномен “груші” - під вагою рідини у пупирі, при виражених явищах акантолізу, площа основи його збільшується і пупир набуває грушовидної форми

симптом Нікольського

I ступеню

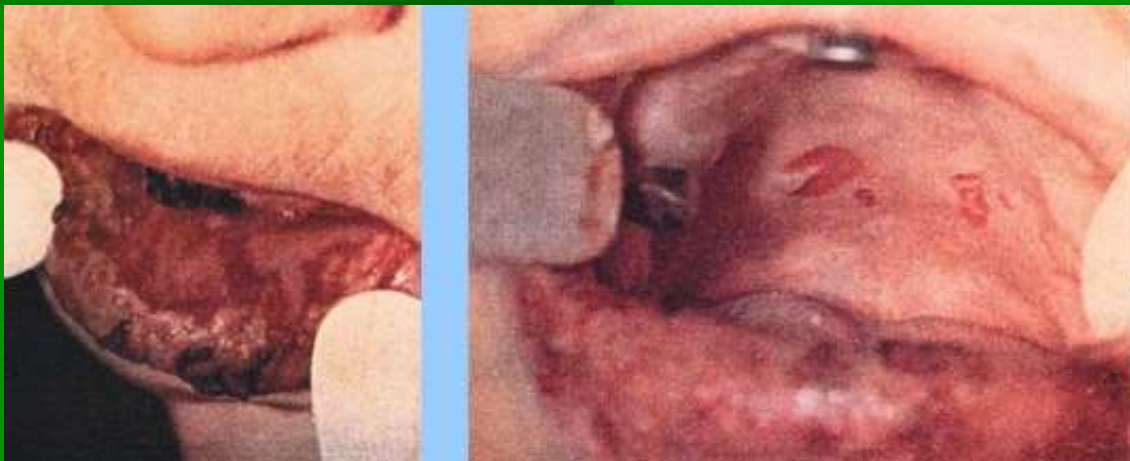
По периферії ерозій залишаються обривки покривки пухирця, якщо потягнути за неї, то епідерміс буде відшаровуватись і на видимо здорову шкіру



II та III ступеню

При потиранні шкіри між двома пухирцями та на віддалених ділянках від висипів, відбувається теж відшарування епідермісу

Клініка: 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 ретромаллярній ділянці, на боковій поверхні язика, у під'язичній ділянці, на піднебінні. Покришка пупирів тонка та швидко перетворюється на ерозії яскраво – червоного кольору з обривками епітелію по периферії (виявляється симптом Нікольського). 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. При розповсюдженні процесу можливе ураження усієї слизової оболонки





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.

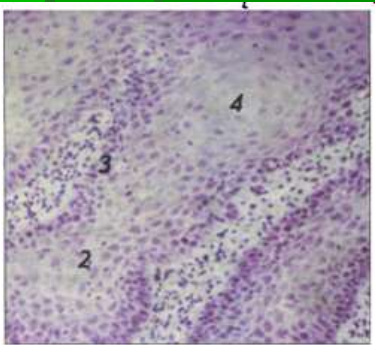


Рис. 13.



Веgetуюча пухирчатка – характеризується появою пухирів, 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 пухирі, 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.



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 пузирі з тонкою покришкою невеликих розмірів. Пузирі швидко розкриваються з оголенням соковитих, яскраво – рожевих ерозій з серозним відділяємим, яке зсихається та утворює пластинчаті лусочко – кірки. Кірки не відходять, так як під ними продовжує відділятися ексудат, іноді утворюються поверхневі пузирі 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.



Себорейна (еритематозна, синдром Сеніра-Ашера) пухирчатка – починається часто з ураження шкіри обличчя або волосистої частини голови з послідуючим 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 поверхність вкрита рихлими сіруватими лусочками, на якій з'являються дряблі пузирі з тонкою покришкою. Вони швидко розкриваються, їх ексудат зсихається з утворенням кіркових нашарувань. Симптом Нікольського позитивний або частіше слабопозитивний, краєвий. Поряд з бляшками можуть утворюватись папулоподібні елементи, плямисті елементи з жирними лусочками

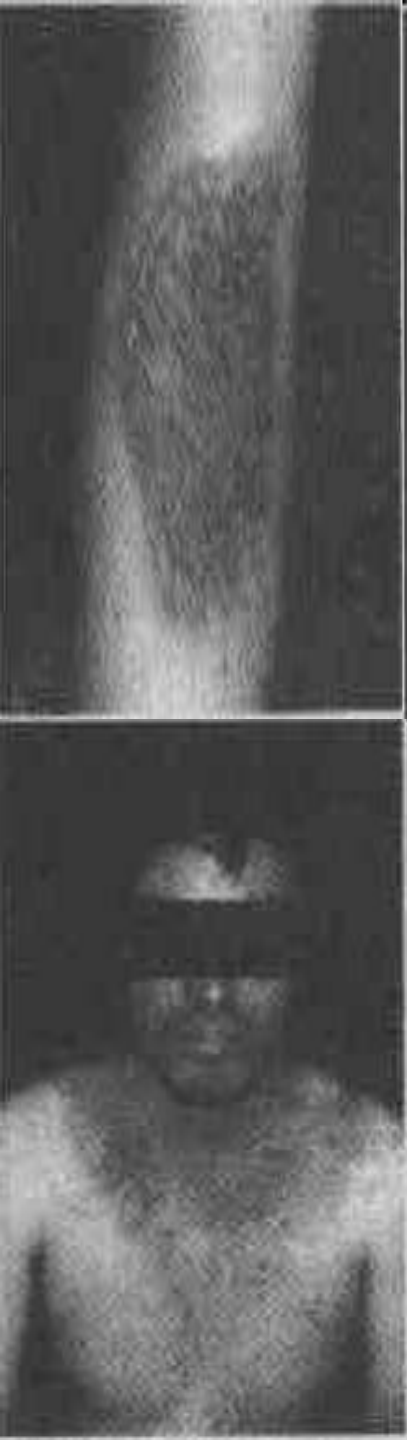


Лікування. Харчування хворих на пухирчатку передбачає дієту з переважанням продуктів, які містять велику кількість білків та вітамінів (м'ясо, риба, яйця, молочні продукти). Необхідно обмежити прийом жирів, вуглеводів та повареної солі. Основним засобом лікування хворих у наш час є глюкокортикоїди. Важливе 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).

Доброякісна сімейна хронічна пухирчатка

(хвороба Гужеро – Хейлі – Хейлі) – дерматоз, який має спадковий характер, та відмічається хронічним періодично рецидивуючим перебігом та задовільним загальним станом хворих.

Патологічний процес, як правило, локалізується на місцях природніх складок: пахових, стегнових, міжсідничних, пахвинних, під молочними залозами, іноді на боковій поверхні шиї, внутрішній поверхні стегон, статевих органах. Пузирі виникають на дещо гіперемійованому фоні. Вони невеликих розмірів, заповнені серозним умістом, мають тонку покривку, яка швидко розкривається з утворенням ерозій та серозно – гнійних кірок. Пузирі можуть зливатися й утворювати ерозивні бляшки з чіткими поліциклічними межами, укріті жовтуватими кірками. По периферії вогнища можуть бути в'ялі пузирі та дрібні поодинокі ерозії з обривками покривок. Поверхня вогнищ мацерована та покрита звивистими тріщинами, що нагадують звивини мозку.



Лікування. На початковому етапі застосовують напівсинтетичні антибіотики, протягом 10 – 12 днів. Поряд з цим призначають вітамін В₆, 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.

бульозний



рубцюючий



*доброякісна
неакантолітина
пухирчатка лише
порожнини рота*





Пемфігоїд бульозний (пухирчатка хронічна доброякісна, пемфігоїд Левера) – доброякісне хронічне захворювання, для якого характерне утворення субепідермальних пухирів без ознак акантолізу. Етіологія та патогенез вважаються нез'ясованими, але допускається вірогідність аутоімунних механізмів. 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 пухирі, з прозорим або геморагічним вмістом. Після розкривання пухирів оголюються ерозії, які не схильні до периферійного росту. Розрізняють декілька клінічних різновидів бульозного пемфігоїду: *локалізований* (висипи локалізуються переважно на нижніх кінцівках), *везикулярний* (пухирі дрібні, розташовані герпетично) та *вегетуючий* (на дні ерозивних ділянок утворюються верукозні розростання).

Герпетиформний дерматоз

Дюринга – хронічне рецидивуюче захворювання, яке характеризується появою сверблячих дрібних пухирців, папул та пухирів, які мають схильність до згрупування. Хворіють частіше чоловіки у віці 30 – 40 років, іноді зустрічається у дітей. Вважається, що підвищена чутливість до глютену злаків та галоїдів, нейроендокринні порушення, вагітність, менопауза, наявність інфекцій є факторами, які сприяють виникненню дерматоза



Рис. 2. Герпетиформний дерматит Дюринга.



дрібнопузирний



крупнопузирний



Лікування. Виключення з раціону продуктів злаків (рис, пшениця, просо та ін.) та продуктів з вмістом йоду (риба, морепродукти, морська капуста).



Призначають сільфові препарати (ДДС, дапсон, авлосульфон) циклами до 200 мг /доб з 1 – 2 добовими перервами. Потім під контролем кількості еритроцитів знижують зі схемою. При важких випадках призначають гормональну терапію, десенсибілізуючі препарати, ентеросорбенти, антигістамінні препарати, вітаміни С, А, Е, Р, групи В, фолієвої кислоти.



Місцево застосовують протисвербіжні розчини, пасти, анілінові барвники, кортикостероїди.

