



федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Самарский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кожных и венерических болезней

Буллезные дерматозы

Учебно-методическое пособие

Самара
2022



федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Самарский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кожных и венерических болезней

Буллезные дерматозы

Учебно-методическое пособие
для студентов медицинских вузов,
обучающихся по специальности
31.05.03 Стоматология

Самара
2022

УДК 616.527/.529.1(07)

ББК 55.831.6я73

Авторский знак Б90

Рецензенты:

А.С. Нестеров – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой инфекционных и кожно-венерических болезней УлГУ, член правления Ульяновского отделения Всероссийского общества дерматовенерологов, Заместитель главного дерматовенеролога Ульяновской области по науке;

О.И. Летяева – доктор медицинских наук, доцент, профессор кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО ЮУГМУ МЗ РФ.

Авторы:

Е. В. Орлов - доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России;

Ю. М. Пахомова – ассистент кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России;

А. А. Арсеньева - кандидат медицинских наук, доцент кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России;

П. Е. Коннов - кандидат медицинских наук, доцент кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России.

Б 90 Буллезные дерматозы : учебно-методическое пособие / Е. В. Орлов, Ю. М. Пахомова, А. А. Арсеньева, П. Е. Коннов ; ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России. – Самара, 2022. – 144 с.

Учебно-методическое пособие посвящено буллезным дерматозам, относящимся к распространенным воспалительным дерматозам. Представлены сведения об этиологии, патогенезе, клинических проявлениях, диагностике и лечении. Дополнены данные о современной тактике ведения больных с данной нозологией.

Учебно-методическое пособие предназначено для студентов медицинских вузов и подготовлено в соответствии с требованиями действующего Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования специалитета по специальности 31.05.03 Стоматология и рабочей программы дисциплины «Дерматовенерология», утвержденной ЦКМС ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России

УДК 616.527/.529.1(07)

ББК 55.831.6я73

Учебное пособие утверждено ЦКМС ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России (протокол № 3 от 21.12.2022 г.)

© Коллектив авторов, 2022

© ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России, 2022

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	5
Общая характеристика буллезных дерматозов	6
Классификация буллезных дерматозов	7
Пузырчатка	8
Буллезный пемфигоид Лёвера	40
Рубцующий пемфигоид	45
Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка	48
Многоформная экссудативная эритема	50
Синдром Стивенса –Джонсона (острый слизисто-кожно-глазной синдром)	57
Герпетиформный дерматит Дюринга	60
Тестовые задания для самоконтроля	64
Клинические случаи	70
Библиографический список	143

ВВЕДЕНИЕ

Это неоднородная группа приобретенных или наследственных заболеваний, основным морфологическим элементом кожной сыпи при которых является пузырь (bulla).

В зависимости от уровня залегания пузыря выделяют: *интраэпидермальные* буллезные дерматозы; *субэпидермальные* буллезные дерматозы и *другие дерматозы*, клиническая картина которых может сопровождаться образованием пузырей.

Интраэпидермальные буллезные дерматозы

- Вульгарная (истинная) пузырчатка
- Вегетирующая пузырчатка
- Листовидная пузырчатка
- Эритематозная (себорейная) пузырчатка
- Герпетиформная пузырчатка
- Паранеопластическая пузырчатка

Субэпидермальные буллезные дерматозы

Буллезный пемфигоид

- Рубцующийся пемфигоид
- Герпетиформный дерматит (болезнь Дюринга)

Другие дерматозы, клиническая картина которых может сопровождаться образованием пузырей

Многоформная эксудативная эритема

- Токсикодермии (синдром Стивенса -Джонсона)



Рис. 1 Расположение пузырей

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БУЛЛЕЗНЫХ ДЕРМАТОЗОВ

В дерматологической практике довольно много заболеваний, клиническая картина которых сопровождается появлением на кожных покровах или слизистых пузырных высыпаний. Для одной группы дерматозов пузыри являются первичной эфлоресценцией, т.е. во время развития болезни других первичных элементов, как правило не наблюдается, а для другой группы буллезные высыпания являются одним из вариантов течения патологического процесса.

К пузырьным заболеваниям относят: пузырчатка, буллезный и рубцующийся пемфигоиды, МЭЭ, герпетиформный дерматит Дюринга, доброкачественная некантолитическая пузырчатка Пашкова-Шеклакова.

КЛАССИФИКАЦИЯ БУЛЛЕЗНЫХ ДЕРМАТОЗОВ

Международная классификация болезней 10 пересмотра

Класс: Класс XII - **Болезни кожи и подкожной клетчатки**

Блок: L10-L14 - **Буллезные нарушения**

Пузырчатка(пемфигус) – L10

Пузырчатка обыкновенная - L 10.0

Пузырчатка вегетирующая – L10.1

Пузырчатка листовидная – L10.2

Пузырчатка бразильская - L10.3

Пузырчатка эритематозная. Синдром Сенира-Ашера – L 10.4

Пузырчатка, вызванная лекарственными средствами – L10.5

Другие виды пузырчатки -L10.8

Пузырчатка неуточненная -L10.9

Другие акантолитические нарушения -L11

Пемфигрид - L12

Буллезный пемфигрид - L 12.0

Рубцующийся пемфигрид - L12.1

Хроническая буллезная болезнь у детей – L12.2

Приобретенный буллезный эпидермолиз - L12.3

Другой пемфигрид: Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка слизистой оболочки только полости рта(Пашкова-Шеклакова) - L12.8

Пемфигрид неуточненный - L 12.9

Другие буллезные изменения - L 13

Дерматит герпетиформный - L 13.0

Субкорнеальный пустулезный дерматит – L 13.1

Другие уточненные буллезные изменения - L13.8

Буллезные изменения неуточненные - L 13.9

Буллезные нарушения кожи при болезнях, классифицированных в других рубриках - L 14

ПУЗЫРЧАТКА (ПЕМФИГУС)

Группа заболеваний аутоиммунного характера.

Клинически проявляющееся образованием на невоспаленной коже и слизистых оболочках пузырей, развивающихся в результате акантолиза и распространяющихся без адекватного лечения на весь кожный покров, что приводит к смерти больного.

Распространенность. _____ Болеют лица обоего пола, преимущественно в возрасте 40 - 60 лет. Редко могут болеть и дети.

Формы пузырчатки:

Различают четыре формы пузырчатки:

1. Вульгарная
2. Вегетирующая
3. Листовидная
4. Себорейная (эритематозная, или синдром Сенира – Ашера)

Слизистая оболочка поражается при всех формах пузырчатки, кроме листовидной. Значительно чаще поражение слизисто происходит при вульгарной пузырчатке – почти 85%. Даже если процесс начинается с кожи, то в последующем высыпания практически всегда появляются и на слизистой оболочке полости рта.

Этиология пузырчатки неясна.

Исследования, которые были проведены в различные годы, позволили доказать аутоиммунную природу данного заболевания. Эти данные были основаны на том, что в организме больных пузырчаткой обнаруживают циркулирующие антитела типа IgG, имеющие сродство к десмосомам клеток шиповатого слоя эпидермиса; количество антител зависит от тяжести болезни.

Дальнейшие исследования позволили определить у больных пузырчаткой, увеличение в ядрах акантолитических клеток содержания ДНК, и прямую связь между повышением уровня ядерной ДНК и тяжестью заболевания, что, по-видимому, ведет к изменению антигенной структуры этих клеток и выработке против нее аутоантител типа IgG.

Также важная роль в патогенезе пузырчатки принадлежит изменениям Т- и В- лимфоцитов. Ответственность за активность патологического процесса лежит на В-лимфоцитах, количество и функциональное состояние Т-лимфоцитов определяет возникновение и течение заболевания.

Клиническая картина вульгарной пузырчатки

На коже: на видимо неизменной коже появляются пузыри, размером от 0,5 до 5 см, с вялой крышкой, прозрачным или мутным содержимым; после вскрытия пузыря образуется эрозия ярко-красного цвета без склонности к заживлению, при потирании видимо здоровой кожи в окружности эрозии, эпидермис отслаивается (симптом Никольского).

- Просуществовав несколько дней, они вскрываются, обнажая эрозии ярко-красного цвета, обильно отделяющие клейкий экссудат.
- Эрозии имеют тенденцию к периферическому росту, легко кровоточат, покрываются корками.
- Возможно присоединение вторичной инфекции. Постепенно процесс распространяется, и клиническая картина принимает пестрый характер в виде сочетания пузырей, эрозий, корок.

На слизистой оболочке полости рта пузыри моментально вскрываются в условиях постоянной мацерации и при давлении пищевым комком, на их месте образуются эрозии ярко-красного цвета по периферии с обрывками лопнувшего пузыря (самого пузыря ни больной, ни врач не видят) или толстые («сальные») пленки, верхний слой такого эпителия легко снимается, обнажая эрозивную поверхность. Эрозии располагаются на фоне неизменной слизистой и почти безболезненные в начальной фазе заболевания. При генерализации процесса, усиливается болезненность эрозий и они часто сливаются между собой.

У пациентов отмечается повышенная саливация и специфический зловонный запах изо рта (фетер). Появление охриплости голоса свидетельствует о поражении голосовых связок.

На красной кайме губ: эрозии покрываются желтовато-бурыми или геморрагическими корками.



Рис. 2 Клиническая картина вульгарной пузырчатки на коже



Рис. 3 Клиническая картина вульгарной пузырчатки на коже



Рис. 4 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 5 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 6 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 7 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 8 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 9 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 10 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта

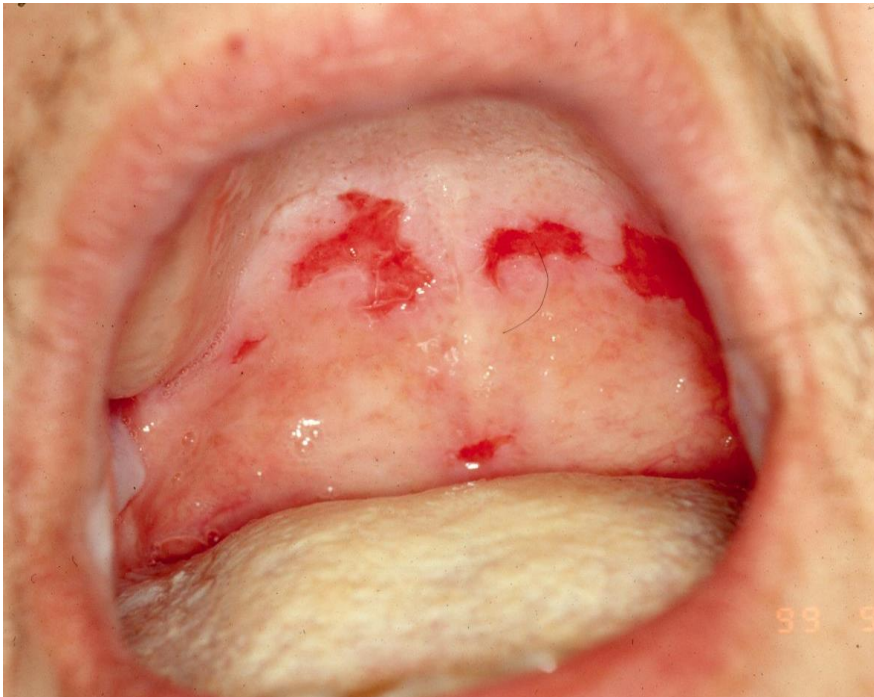


Рис. 11 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 12 Клинические проявления на коже и слизистой оболочке полости рта



Рис. 13 Вульгарная пузырчатка

Диагностика

1. Симптом Никольского
2. Симптом Асбо-Хансена
3. Цитологическое исследование соскобов (мазки-отпечатки) с поверхности эрозий –обнаруживаются акантолитические клетки.
4. Реакция иммунофлюоресценции (РИФ).
5. Гистологическое исследование

Симптом Никольского

Феномен Никольского объясняется акантолизом (разрушением межклеточных мостиков) в шиповатом слое эпидермиса, что обуславливает непрочность соединений между собой клеток эпидермиса.

I степень – при оттягивании пинцетом стенки пузыря происходит отслойка эпидермиса (эпителия) за границами пузыря.

II степень – при трении кожи между двумя пузырями происходит отслойка эпидермиса.

III степень – при трении кожи вдали от высыпаний происходит отслойка эпидермиса.



Рис. 14 Симптом Никольского

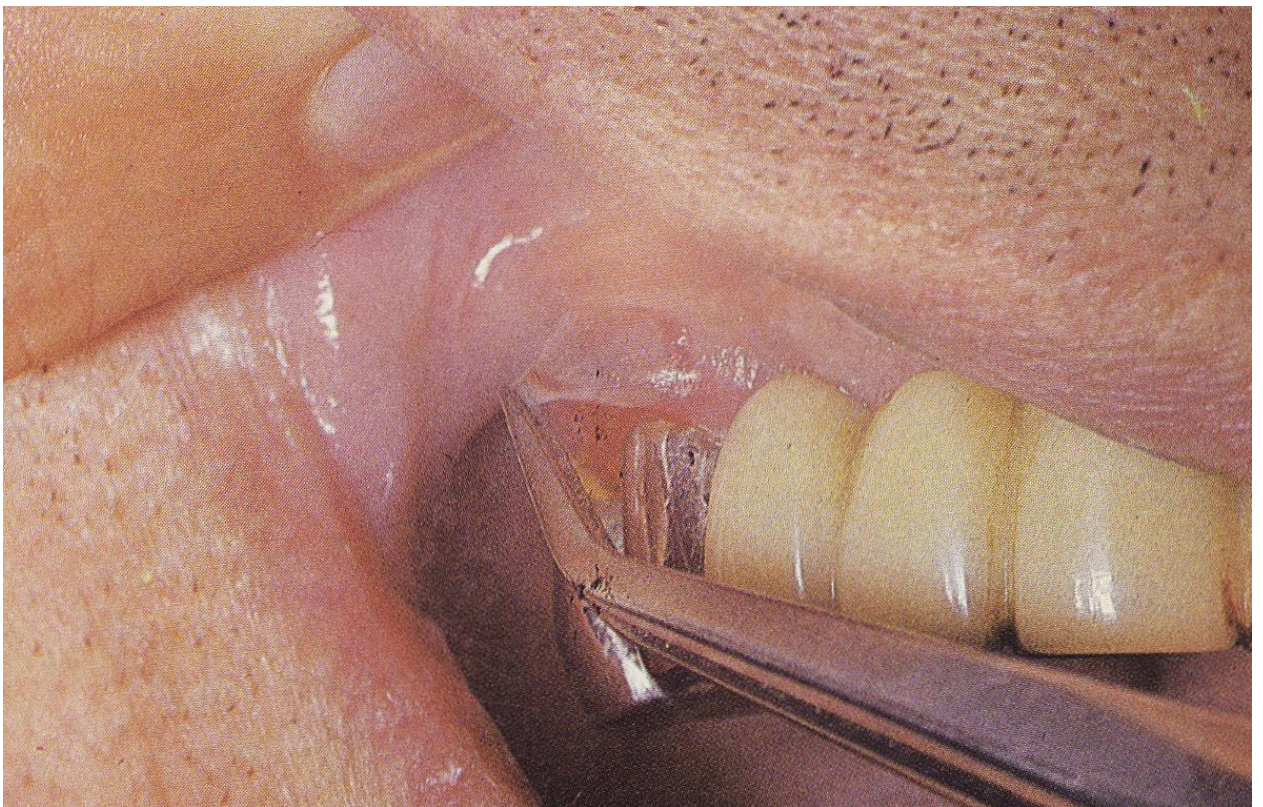


Рис. 15 Симптом Никольского на слизистой оболочке полости рта

Симптом Асбо—Хансена и симптом «груши»

В пользу пузырчатки будут свидетельствовать также *симптом Асбо—Хансена* (надавливание пальцем на покрывку пузыря значительно увеличивает его площадь) и так называемый

Симптом «груши» (в вертикальном положении пузырь приобретает форму груши за счет смещения экссудата вниз)

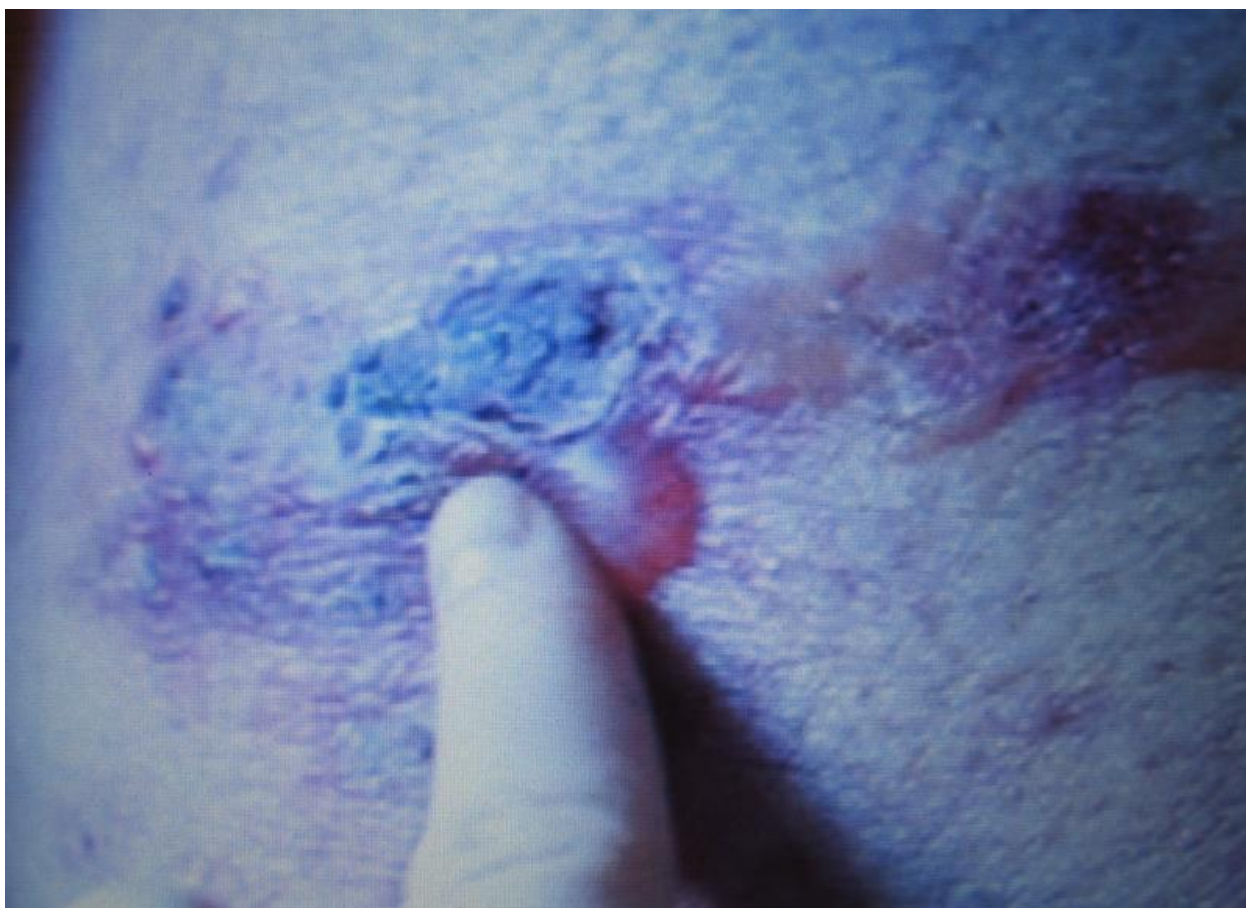


Рис. 16 Симптом Асбо—Хансена



Рис. 17 Симптом «груши»

Цитологическое исследование соскобов

Проба Тцанка — обнаружение пластов или скоплений акантолитических клеток в мазках отпечатках, полученных со дна эрозий после вскрытия свежих пузырей.



Рис. 18 Метод мазков-отпечатков (метод Тцанка)



Рис. 19 Методика взятия акантолитических клеток

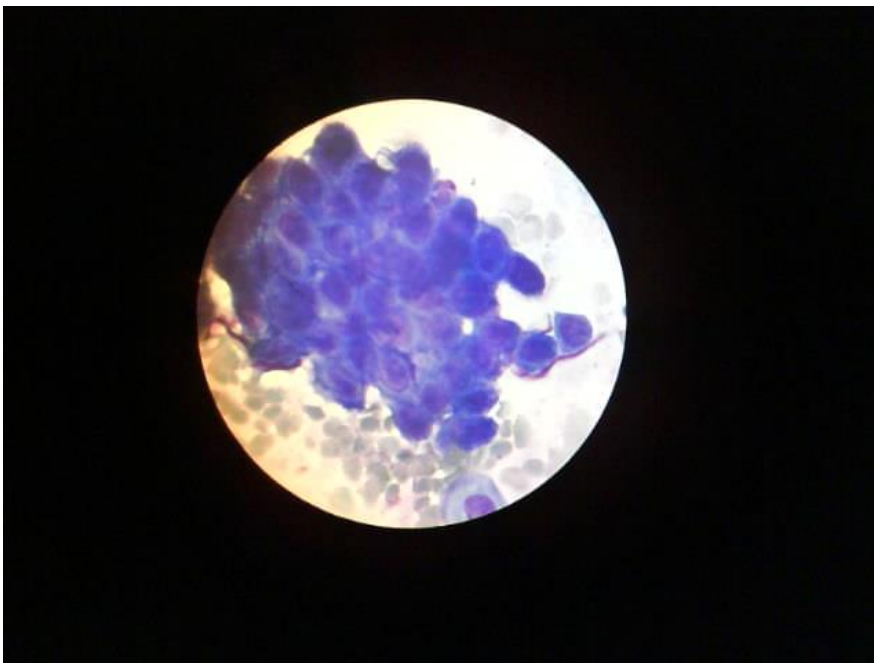


Рис. 20 Акантолитические клетки (вид под микроскопом)

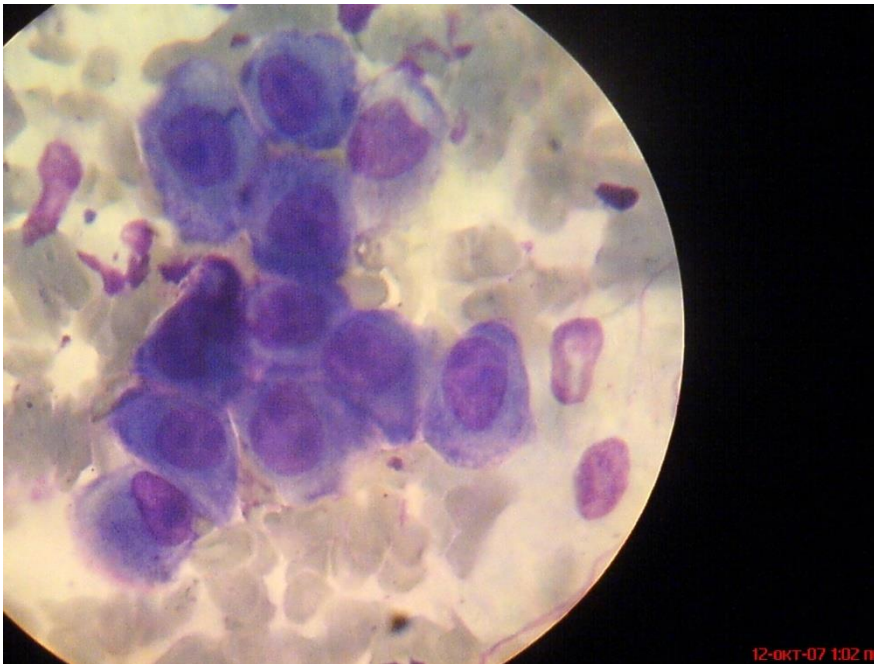


Рис. 21 Акантолитические клетки (вид под микроскопом)

Реакция иммунофлюоресценции (РИФ)- это метод, с помощью которого можно выявить антитела к известным антигенам

Метод основан на микроскопии окрашенных специальным образом мазков и других образцов тканей. Применяется в основном для обнаружения возбудителей инфекций мочеполовых путей и выявления аутоиммунных процессов.

Существуют два типа реакции иммунофлюоресценции – прямая и непрямая.

Прямая иммунофлюоресценция (ПИФ) –при которой наблюдается отложение IgG в области межклеточного вещества и оболочек клеток шиповатого слоя (или в области базальной мембраны при буллезном пемфигоиде).

Непрямая иммунофлюоресценция (РНИФ) – позволяет обнаруживать в сыворотке крови больных циркулирующие антитела типа IgG к межклеточному веществу и оболочкам клеток шиповатого слоя или (имеющие средство к базальной мембране эпителия при буллезном пемфигоиде).

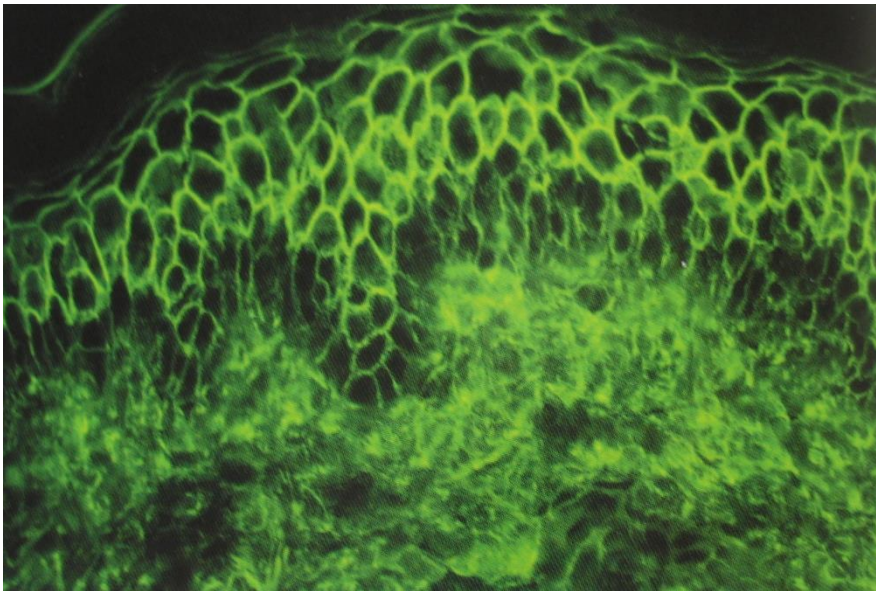


Рис. 22 РИФ (Пузырчатка)

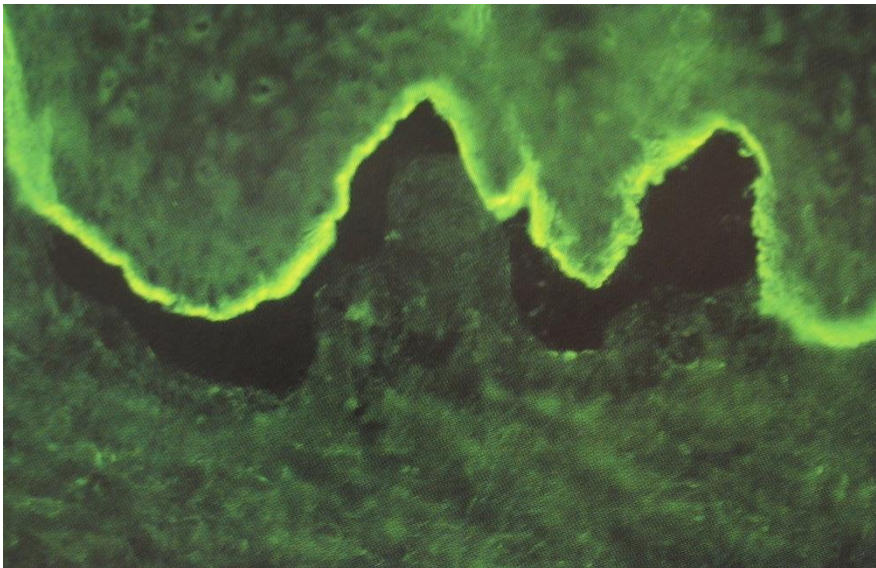


Рис. 23 РИФ (Буллезный пемфигоид)

Гистологическое исследование

Для гистологического исследования следует биопсировать свежие пузыри со сроками существования не более 24 ч.

- Основным гистопатологическим признаком вульгарной пузырчатки является появление вначале щелей, а затем полостей, располагающихся интраэпидермально над базальным слоем эпидермиса
- Характерный признак пузырчатки - наличие в полости пузыря акантолитических клеток, располагающихся изолированно или пластами.

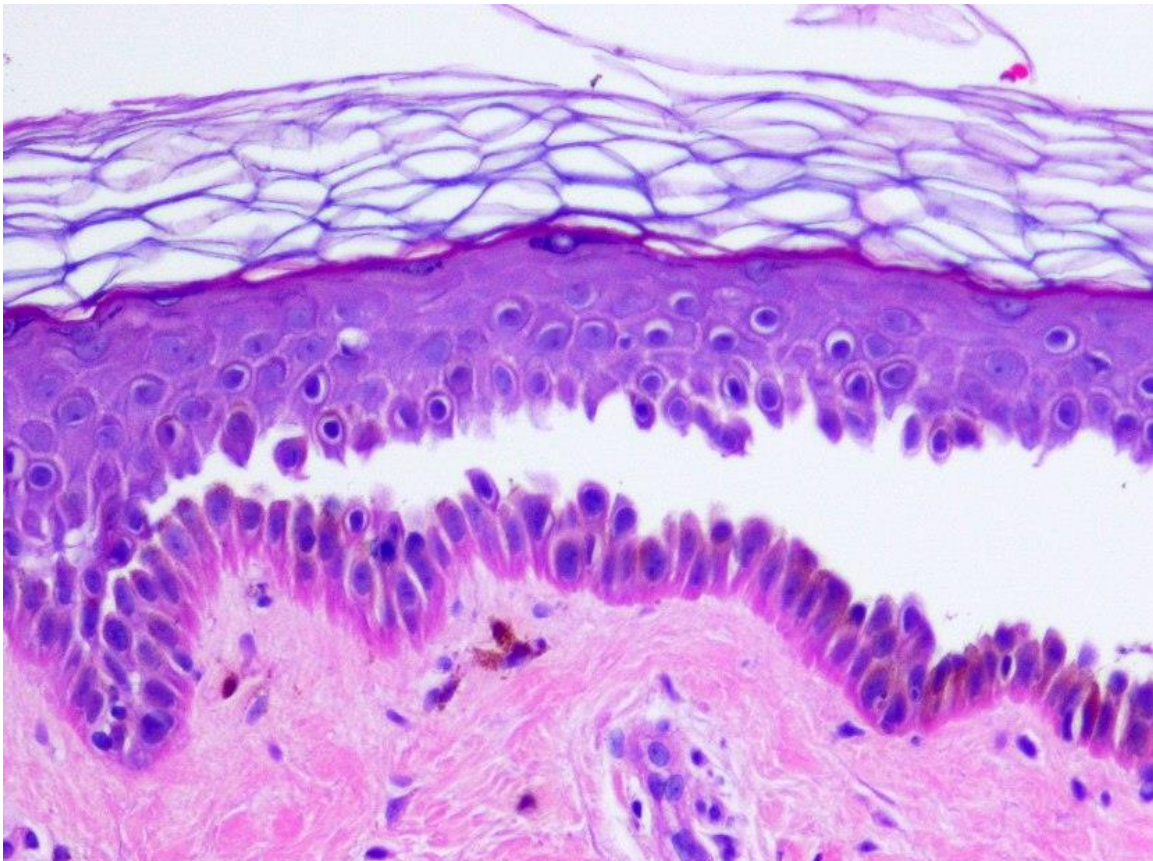


Рис. 24 Супрабазальные щели на уровне шиповатого слоя эпидермиса

ДРУГИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ПУЗЫРЧАТКИ

Вегетирующая пузырьчатка

Вегетирующая пузырьчатка типа Ноймана

На первых этапах развития напоминает вульгарную. Заболевание часто начинается с поражения слизистой оболочки полости рта. Пузыри на коже обычно локализуются вокруг естественных отверстий, в кожных складках (паховых и подмышечных областях, под молочными железами, вокруг пупка). При вскрытии пузырей на поверхности эрозий развиваются папилломатозные разрастания (вегетации), покрытые сероватым налетом.

На слизистой оболочке в зоне эрозий могут возникнуть разрастания, напоминающие сосочковые грануляции. На этих участках эрозированная слизистая как бы гипертрофирована и испещрена извилистыми бороздками.

Вегетирующая пузырьчатка типа Аллопо представляет собой относительно доброкачественный вариант вегетирующей пузырьчатки.

Первичным морфологическим элементом кожной сыпи при этом является не пузырь, а пустула. Пустулы появляются в подмышечных и перианальной складках тела. На месте образующихся при их вскрытии эрозий постепенно формируются веррукозные и папилломатозные разрастания.



Рис. 25 Клиническая картина вегетирующей пузырчатки



Рис. 26 Клиническая картина вегетирующей пузырчатки

Себорейная пузырчатка

Начинается с образования на коже лица чаще носа и щек (в виде бабочки), реже на волосистой части головы, очага поражения, покрытого мягкими, легко удаляемыми желтоватого цвета чешуйками или коричневатыми корками, на нижней поверхности которых обнаруживаются мягкие белые шипики. После удаления корок открывается влажная эрозированная поверхность. В дальнейшем на коже спины и груди, в меньшей степени – конечностей, появляются различной величины пузыри, быстро подсыхающие и образующие пластинчатые корки буроватого цвета. Формирование пузырей может происходить так незаметно, что корки выявляются как бы первично. Процесс напоминает себорейный дерматит или импетиго.

Слизистая оболочка полости рта поражается редко. Процесс при себорейной пузырчатке ничем не отличается от поражения слизистой при вульгарной. Течение длительное, в большинстве случаев сравнительно доброкачественное.



Рис. 27 Клиническая картина себорейной пузырьчатки на коже



Рис. 28 Клиническая картина себорейной пузырьчатки на коже



Рис. 29 Клиническая картина себорейной пузырьчатки на коже



Рис. 30 Клиническая картина себорейной пузырьчатки на коже

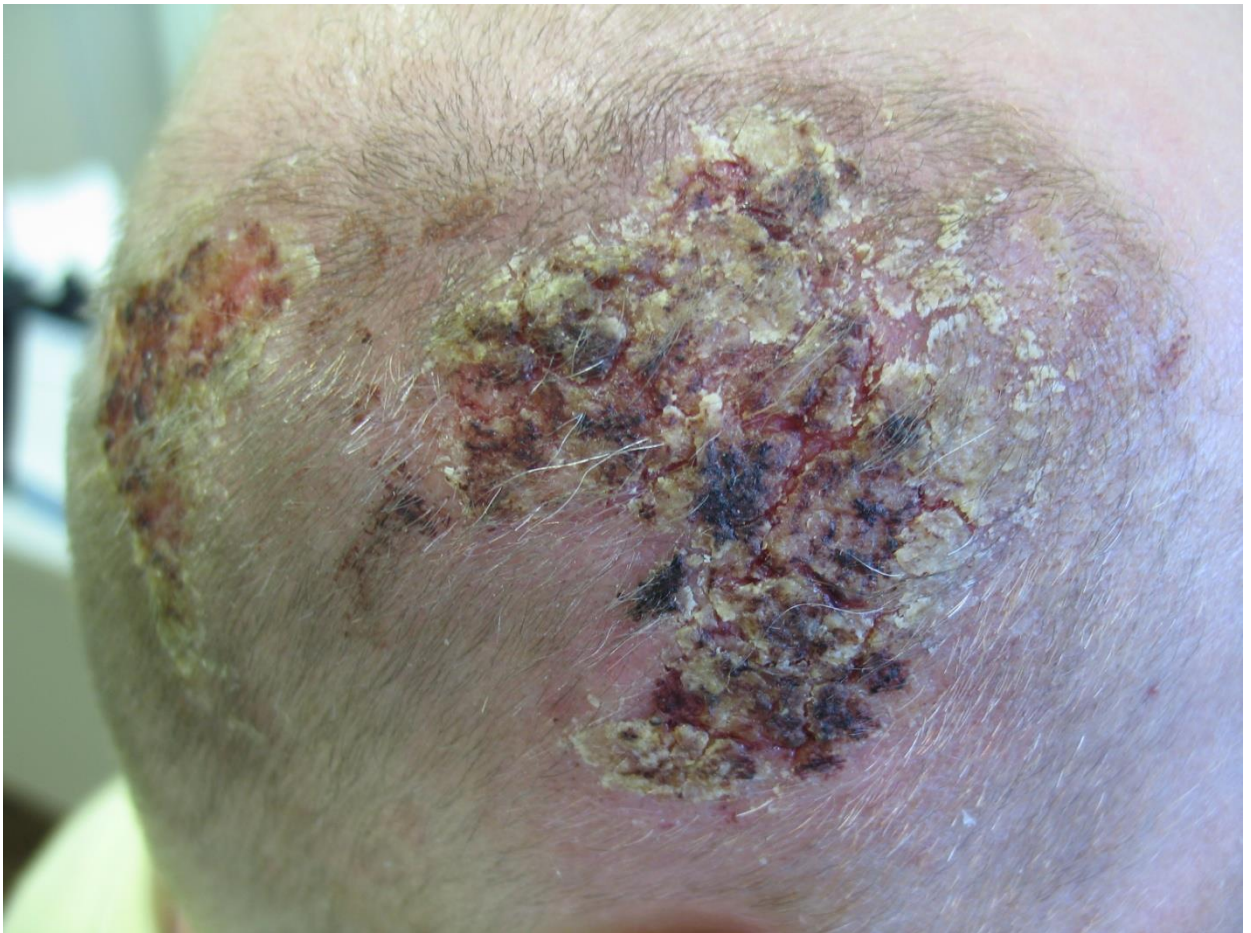


Рис. 31 Клиническая картина себорейной пузырчатки на коже

ДРУГИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ПУЗЫРЧАТКИ

Листовидная пузырчатка: Характеризуется высыпанием на коже поверхностных, плоских, вялых пузырей с тонкой покрывкой, которая быстро разрывается, обнажая эрозии или ссыхается с образованием тонких пластинчатых чешуйко-корок, нарастающих друг на друга (напоминает слоеное тесто). Процесс быстро распространяется по коже, принимает характер эритродермии с крупнопластинчатым шелушением.

Слизистые оболочки не поражаются. Заболевание может длиться годами с периодами спонтанного улучшения.



Рис. 32 Клиническая картина листовидной пузырчатки



Рис. 33 Клиническая картина листовидной пузырчатки



Рис. 34 Клиническая картина листовидной пузырчатки



Рис. 35 Клиническая картина листовидной пузырчатки



Рис. 36 Клиническая картина листовидной пузырчатки



Рис. 37 Клиническая картина листовидной пузырчатки

Дифференциальная диагностика вульгарной пузырчатки

1. Буллезный и рубцующий пемфигоиды.
2. Эрозивно-язвенной формой К П Л
3. Эрозивно-язвенной формой КВ
4. Многоформной экссудативной эритемой
5. Герпетическим стоматитом
6. Пузырно-сосудистым синдромом
7. Доброкачественной некантолитической пузырчаткой только СОПР (пузырчатка Пашкова-Шеклакова).



Рис. 38 Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая



Рис. 39 Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая



Рис. 40 Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая



Рис. 41 Многоформная-экссудативная эритема



Рис. 42 Многоформная-экссудативная эритема



Рис. 43 Хейлит Манганотти



Рис. 44 Хейлит Манганотти



Рис. 45 Герпетический стоматит



Рис. 46 Герпетический стоматит

Лечение

1. Назначение глюкокортикостероидов ГКС (преднизолон, метипред, полькортолон и др.) в высоких дозах (от 60 до 100 мг в сут.) в зависимости от тяжести процесса и возрастных особенностей.

Лечение высокими дозами ГКС проводится до стойкой негативации симптома Никольского, и отсутствия свежих элементов (в среднем это занимает 5-6 недель), после чего дозу уменьшают.

Снижение дозы ГКС проводится очень медленно. В начале убирают $1/2$ или $1/4$ таблетки (1-2 недели), затем $1/2$ (1-2 недели), затем на 1 таб. И так далее. Далее следует эмпирический подбор поддерживающей дозировки в течение неопределенного времени.

Не рекомендуется полностью отменять ГКС

Если возникло обострение, следует вновь назначить высокие дозы ГКС, увеличенную в 2-3 раза от той на которой возникло обострение.

Целесообразно назначение вместе с ГКС препараты, которые минимизируют их побочные явления - препараты кальция – (Кальций Д3 Никомед, глюканат кальция, Кальций - Сандоз и т.д); препараты калия – (Панангин, Аспаркам), для улучшения питания сосудистой стенки (Аскорутин), для предотвращения остеопароза анаболические стероиды (Неробол, Ретоболрил).

2. Азатиоприн — второй после глюкокортикостероидов препарат, используемый для лечения аутоиммунных буллезных заболеваний. Обладает цитостатической и иммуносупрессивной активностью.

При аутоиммунных заболеваниях назначают по 1,5—2,0 мг/кг в сутки (как правило, 100 мг/сут), в случае необходимости до 200—250 мг/сут в 2—4 приема. Действие азатиоприна наступает через несколько недель.

При приеме азатиоприна следует проводить полный анализ крови с подсчетом тромбоцитов.

Побочные явления: тошнота, рвота, потеря аппетита. При длительном приеме могут развиваться токсический гепатит, тяжелое поражение почек, возможны аллергические реакции.

Противопоказаниями к назначению азатиоприна являются угнетение лейкопоэза, лейкопения, тяжелые заболевания печени, беременность.

3. Комбинированные методы лечения пузырчатки, которые используются при невозможности назначения адекватных доз ГКС, что позволяет снизить дозу ГКС и добиться положительных результатов.

ГКС можно назначать одновременно с цитостатиками (Метотрексат) преднизолон 30-60 мг\сут + метотрексат 20-50 мг в\м 1 раз в неделю с последующим снижением до 5-10 мг в неделю.

4. Пульс – терапия ГКС

Если в течение нескольких недель терапевтического эффекта нет (примерно у 10% больных), то на фоне приема азатиоприна проводят пульс-терапию глюкокортикостероидами: 1 г преднизолона в виде быстрых инфузий 3 дня подряд с последующим снижением дозы до 750, 500, 250 мг/сут. Дозу азатиоприна оставляют прежней.

Вместо преднизолона нередко используют дексаметазон по 100 мг (или по 500 мг метилпреднизолона) в 500 мл 5% раствора декстрозы путем медленной внутривенной инфузии за 1—2 ч в течение последовательных

трех дней плюс циклофосфамид (по 500—1500 мг внутривенно в течение 2—4 нед, затем реже). Курс лечения составляет 6 мес.

Если резистентность к терапии сохраняется, то вместо азатиоприна показан циклофосфамид в дозе 1,0—2,0 мг/сут.

5. Другие способы лечения: Плазмоферез в дополнение к ГКС и иммунодепрессантам (при неэффективности лечения и снижения титра антител); препараты золота при легком течении пузырчатки – ауротиомалат натрия 25-50 мг в\м 1 раз в нед. (общая доза 1г); нормальный иммуноглобулин для в\в введения в высоких дозах (2г\кг каждые 3-4 нед.) позволяет снизить дозу ГКС

6. Местное лечение: санация полости рта, ванночки с анестетиками, дезинфицирующие и дезодорирующие полоскания.

БУЛЛЕЗНЫЙ ПЕМФИГОИД (СИН. БУЛЛЕЗНЫЙ ПЕМФИГОИД ЛЕВЕРА)

Доброкачественное хроническое заболевание кожи, первичный элемент которого – напряженный пузырь на нормальной или эритематозной коже, формирующийся субэпидермально без акантолиза.

Распространенность: не отмечено никакой расовой и этнической предрасположенности к этому дерматозу. Болеют лица обоего пола, в основном в пожилом возрасте 60-70 лет.

Примерно у 10% больных заболевание начинается с высыпаний на слизистой оболочке полости рта. Поражение только слизистой оболочки полости рта наблюдается у 10-35% больных. Если первично поражается кожа, то в дальнейшем слизистые вовлекаются в процесс у 15% больных.

Этиология и патогенез

Этиология заболевания неизвестна. У 3% больных заболевание имеет парабластоматозный характер, а у некоторых оно обусловлено токсикозом или обменными нарушениями, возникающими в результате патологии внутренних органов. Допускается и вирусная этиология.

Несомненно, что в **патогенезе** заболевания определенная роль принадлежит аутоиммунным процессам, т.к с помощью непрямой РИФ в крови больных выявляются циркулирующие антитела типа IgG, имеющие сродство к

базальной мембране эпителия, а при прямой РИФ – отложение IgG в области базальной мембраны.

Клиническая картина

Морфологическим элементом кожной сыпи при буллезном пемфигоиде является крупный напряженный пузырь округлой или овальной формы, располагающийся на нормальной или эритематозной коже.

Пузыри существуют от нескольких часов до нескольких дней, на месте вскрывшегося пузыря образуется эрозия с обрывками эпителия по краям и фибринозным налетом. У некоторых пациентов может вызываться прикраевой симптом Никольского (при потягивании за край эрозии эпителий приподнимается и отслаивается иногда до 1 см).

Пузыри не имеют тенденции к быстрому вскрытию. Образующиеся на их месте эрозии не увеличиваются за счет периферического роста и быстро эпителизируются. После заживления эрозий рубцы не остаются. Зуд в очагах поражения иногда отсутствует, иногда выражен.

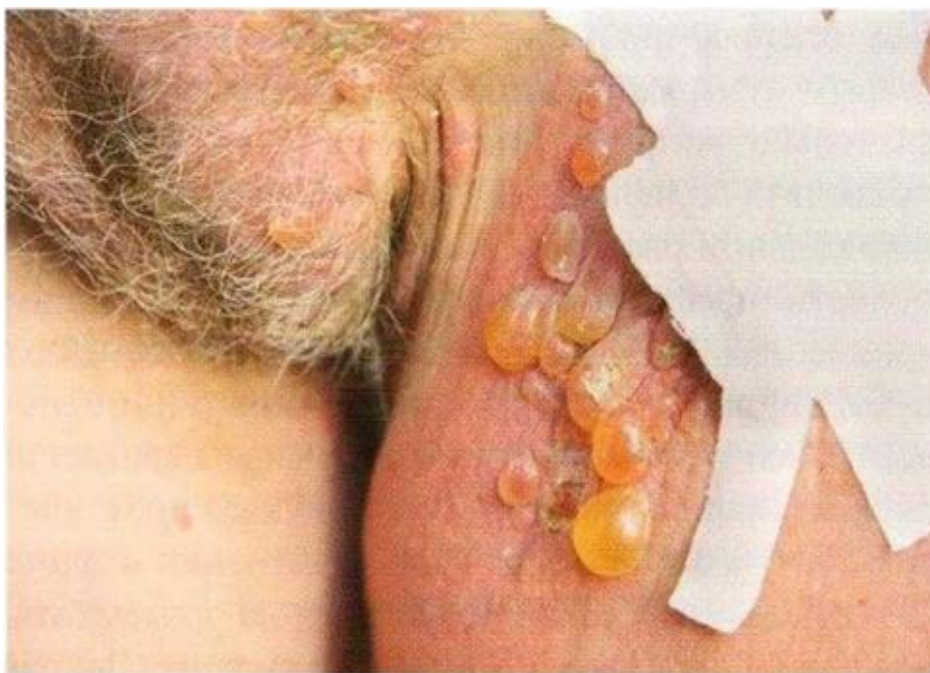


Рис. 47 Крупные напряженные пузыри округлой формы на коже бедра при буллезном пемфигоиде.

В некоторых случаях буллезный пемфигоид начинается с ограниченных или распространенных эритем, напоминающих многоформную экссудативную эритему.

- Характерным признаком этих эритем является их периферический рост с одновременным разрешением и гиперпигментацией центральной части. Пузыри могут локализоваться на любом участке тела, чаще всего в нижней части живота, внутренней и наружной поверхностях бедер, внутренней поверхности предплечий.
- Примерно у 10% больных буллезный пемфигоид начинается с высыпания на слизистой оболочке полости рта.



Рис. 48 Начальная стадия буллезного пемфигоида. Множественные эритемы розово-красного цвета с волнообразным окрашиванием на коже ягодиц.

Симптом Никольского отрицательный, однако при потягивании за обрывки пузыря появляется симптом субэпителиальной отслойки.

- Покрышку пузыря удастся отслоить на несколько сантиметров, а на слизистой оболочке полости рта в ряде случаев пузырь на десне удастся перекатить от одного края челюсти к другому.
- При определении симптома Асбо—Хансена надавливание на пузырь приводит к значительному увеличению его площади (в 2—4 раза).
- В отличие от многоформной экссудативной эритемы, при пемфигоиде красная кайма губ не поражается.

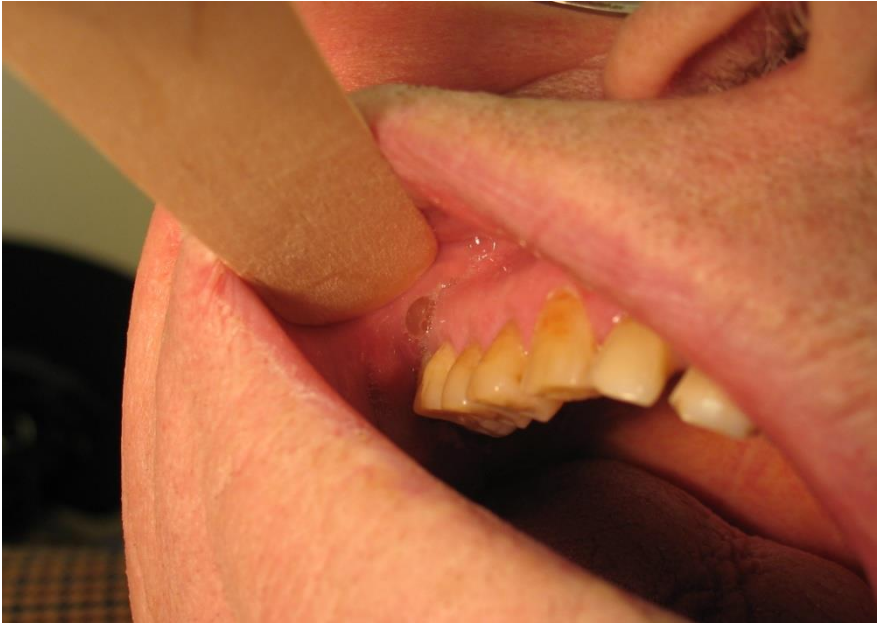


Рис. 49 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 50 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 51 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта



Рис. 52 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта

Дифференциальная диагностика

1. Вульгарная пузырчатка
2. Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только слизистой оболочки полости рта (пузырчатка Пашкова-Шеклакова).

3. Буллезная и эрозивно-язвенная формы красного плоского лишая.

4. Многоформная экссудативная эритема

5. Пузырно-сосудистый синдром.

Лечение

1. Наиболее эффективны глюкокортикостероиды (преднизолон, метипред и др., по 20-40 мг/сут.) в зависимости от обширности высыпаний с постепенным снижением дозы до полной отмены.

2. Калийсберегающие препараты (аспаркам, панангин).

3. Цитостатики (азатиоприн, циклофосфамид, метотрексат).

4. Сульфоновые препараты (диаминодифенилсульфона ДДС и дапсона по 50 мг два раза в день по схеме).

5. Местно: антисептики, эпителизирующие мази.

РУБЦУЮЩИЙ ПЕМФИГОИД

Для этого заболевания характерно наличие спаек и рубцов на местах высыпаний пузырей на конъюнктиве, а иногда на слизистой оболочке полости рта.

В 80% процесс начинается на слизистой оболочке полости рта, в 10% - с поражения глаз, в 5% - на коже.

Болеют чаще женщины, обычно старше 50 лет.

Этиология и патогенез неизвестны.

Клиническая картина

Различают два типа рубцующего пемфигоида кожи:

- При первом на нормальной или эритематозной коже появляются распространенные или локализованные пузыри, как правило, заживающие без рубцов.

- Вторым вариантом рубцующего пемфигоида (тип Брунсинга— Перри) наблюдается у пожилых людей. На волосистой части головы, лбу,

затылке и шее на фоне эритемы возникают пузыри, заживающие рубцами. Слизистые оболочки в этом случае не поражаются. Провоцирующим фактором, возможно, является солнечная инсоляция. Редко поражается кожа туловища.

На слизистой оболочке

полости рта высыпания в виде пузырей или эрозий могут возникать на любом участке, чаще всего на деснах, щеках и нёбе.

- Особенно характерным является появление болезненных эрозий на деснах (десквамативный гингивит). Эрозии во рту способны заживать без рубцов, но могут возникать спайки между слизистыми оболочками щек и альвеолярных отростков, в углах рта, глотке, иногда разрушаются язычок и миндалины.
- Слизистые оболочки других органов поражаются позднее глаз или рта. В процесс вовлекаются глотка, гортань, нос, пищевод, тонкая и прямая кишка, мочеиспускательный канал, влагалище и др. Рубцевание в этих органах может вести к различным осложнениям: атрофирующему риниту и сращению раковин с носовой перегородкой, стриктурам гортани, пищевода, кишечника, мочеиспускательного канала, ануса; фимозу, спайкам малых половых губ.

Поражение глаз

- самый характерный и частый симптомом рубцующего пемфигоида, может быть изолированным и закончиться слепотой.
- Появление пузырей на конъюнктиве, как правило, происходит незаметно, и заболевание в течение длительного периода времени протекает в виде одностороннего или двустороннего неспецифического конъюнктивита.
- Постепенно, в течение нескольких лет, развивается рубцевание конъюнктивы. Возникает сращение различных отделов конъюнктивы (симблефарон) вплоть до полной облитерации конъюнктивального мешка (анкилоблефарон). Глазная щель суживается, слезоотделение прекращается, возникают повреждения роговицы и т.п.



Рис. 53 Энтропион (заворот век)

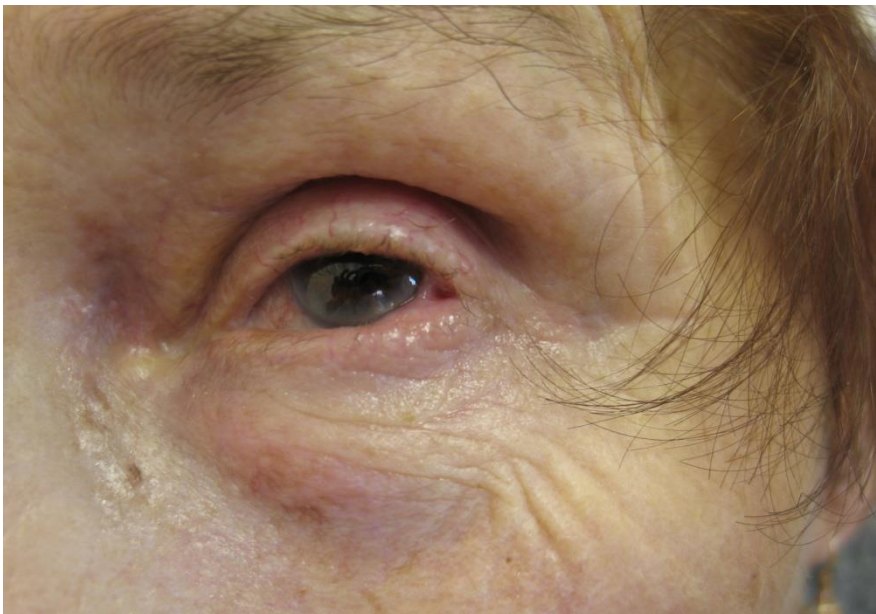


Рис. 54 Рубцовые изменения в углу глаза (синехии)



Рис. 55 Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта

Лечение

1. Наблюдение дерматологом, стоматологом и офтальмологом (в зависимости от локализации).
2. Сульфоновые препараты (диаминодифенилсульфон ДДС и дапсон по 100 мг два раза в день по схеме).
3. Глюкокортикостероиды в небольших дозах только при поражении кожи.
4. Препараты рассасывающие рубцы и препятствующие их образованию (алоэ, лидаза, витамины А и Е, компламин).
5. **Местно:** антисептики, эпителизирующие мази.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ НЕАКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ ПУЗЫРЧАТКА ТОЛЬКО СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ПОЛОСТИ РТА ПАШКОВА- ШЕКЛАКОВА

Болеют преимущественно женщины в возрасте старше 20 лет.

Этиология и патогенез неизвестны.

Клиническая картина: На слизистой оболочке полости рта появляются один или два пузыря размером с горошину, с плотной крышкой и прозрачным содержимым. Пузыри окружены топким венчиком гиперемии. Существуют несколько часов, затем или бесследно исчезают либо вскрываются, образуя эрозию, которая быстро эпителизируется. В таком виде процесс длится годами.

Выделяют три клинические формы этого заболевания:

Ограниченно-фиксированная форма: характеризуется высыпаниями, локализующимися постоянно на одних и тех же местах (у некоторых пациентов в течение 11 лет).

Распространенная форма: пузыри возникают на разных участках слизистой оболочки полости рта. Иногда могут быть одновременно сразу несколько пузырей рядом, после вскрытия которых образуется мало болезненная обширная эрозия. Эрозии медленно эпителизируются.

Локализация только на деснах- «климактерический гингивит»: пузыри располагаются на отечном слегка гиперемизированном фоне.



Рис. 56 Пузыри и эрозии на слизистой десен на фоне небольшого воспаления



Рис. 57 Пузыри и эрозии на слизистой десен на фоне небольшого воспаления

Лечение

1. Антигистаминные препараты (зиртек, ксизал, кларитин)
2. Витамины группы А (аевит)
3. При упорном течении кортикостероидные препараты (преднизолон, метипред в дозе 20-25 мг коротким курсом),
4. Противомаларийные препараты (делагил, плаквенил)
5. **Местно:** туширование эрозий анилиновыми красителями «фукарцин», аппликации кортикостероидных мазей («элоком», «адвантан») и эпителизирующих мазей («актовегин» или «солкосерил»).

МНОГОФОРМНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ЭРИТЕМА

Остро развивающееся заболевание, характеризующееся полиморфными высыпаниями на коже и слизистых оболочках, циклическим течением и склонностью к рецидивам, преимущественно в осенне-весенний период.

Провоцирующие факторы

Инфекционно-аллергическая форма:

1.Наличие очагов хронической инфекции челюстно-лицевой области (тонзиллит, гайморит, парадонтит и др.) и повышенная чувствительность к бактериальным антигенам – стафилококку, стрептококку, кишечной палочке.

2.Вторичный иммунодефицит. (снижение IgA, являющегося одним из представителей "первой линии обороны" кожи и в большей степени слизистых оболочек, патология клеточного звена иммунитета).

3.Анемии, авитаминоз.

4.Персистенция вируса простого герпеса 1 и 2 типа.

Токсико-аллергическая форма:

Прием медикаментов из группы сульфаниламидов (бисептол, сульфасалазин), барбитуратов (фенобарбитал), сердечных гликозидов (коргликон, строфантин), жаропонижающих (НПВС), контрацептивов и биологически активных добавок.

Патогенез

Основной механизм при развитии МЭЭ это III тип аллергической реакции – реакция (феномен) Артюса.

С позиции аллергологии МЭЭ - смешанная реакция с чертами гиперчувствительности немедленного и замедленного типа.

Клиническая картина.

Анамнез:

Токсико-аллергическая форма

- связь с приемом фармакологических средств

Инфекционно-аллергическая форма

- недавно перенесенное ОРВИ, герпетическая инфекция или наличие хронического очага воспаления (тонзиллит), сезонность рецидивов (весна-осень).

Клиническая картина ИАФ

Жалобы:

1. выраженная слабость, ломота в суставах, мышцах; длительная лихорадка;

2. высыпания на коже;

3. высыпания на слизистых оболочках;

Если поражается слизистая полости рта, то больные отмечают:

1. болезненность при принятии пищи, разговоре;

2. гиперсаливацию;

Течение заболевания:

1. Острое начало заболевания с нарушением общего состояния и симптомами общего недомогания

2. Повышение температуры тела до 38-40 С

3. Через 1-2 дня на фоне температуры появляются симметричные высыпания на коже верхних и нижних конечностей, лица, слизистых в виде мишеней или "кокард".

4. Характерен истинный полиморфизм.

Истинный полиморфизм – это состояние когда на одном участке кожи в данный момент времени можно увидеть несколько первичных элементов

- Пятна
- Папулы
- пузыри



Рис. 58 Истинный полиморфизм



Рис. 59 Истинный полиморфизм

Клиническая картина МЭЭ на коже



Рис. 60 Вид мишени или «кокард»



Рис. 61 Вид мишени или «кокард»

Клиническая картина токсико-аллергической формы

1. Возникновение высыпаний после приема каких-либо медикаментов или химических веществ (НПВС, сульфаниламиды, консерванты, пищевые красители)
2. Поражение преимущественно слизистых оболочек полости рта или аногенитальной зоны
3. Высыпания могут носить фиксированный характер или диссеминированный
4. Температурная реакция незначительная
5. Высыпания полиморфного характера

Клиническая картина (на слизистой оболочке полости рта)

1. Внезапное появление разлитой или ограниченной отечной эритемы (затрагивается красная кайма губ).
2. Спустя 1-2 дня на этом фоне образуются пузыри, с плотной покрывкой геморрагическим содержимым, которые существуют 2-3 дня, затем вскрываются.
3. На месте пузырей возникают очень болезненные эрозии, которые могут сливаться в сплошные эрозивные очаги, иногда захватывающие

значительную часть СОПР и губ. Эрозии покрываются фибринозным налетом, при снятии которого обнажается кровоточащая поверхность. По краю некоторых эрозий в первые дни после вскрытия пузырей можно видеть серовато-белые обрывки эпителия, которые являются остатками покрывок пузырей. На поверхности эрозий, расположенных на красной кайме губ, образуются кровянистые корки, которые затрудняют открывание рта.

4. Симптом Никольского отрицательный.



Рис. 62 Клиническая картина на красной кайме губ



Рис. 63 Клиническая картина на красной кайме губ



Рис. 64 Клиническая картина на слизистой оболочке полости рта



Рис. 65 Клиническая картина на слизистой оболочке полости рта



Рис. 66 Клиническая картина токсико-аллергической формы на слизистой оболочке полости рта

Синдром Стивенса –Джонсона (острый слизисто-кожно-глазной синдром)

1. Гиперергическая реакция организма в ответ на введение какого-либо чужеродного агента.
2. Начало заболевания сопровождается очень высокой температурой (39-40°C), которая очень медленно снижается и в течение 3-4 недель остается субфебрильной.
3. Резко выражена интоксикация организма.
4. Высыпания появляются одновременно на большинстве слизистых оболочек и на коже.
5. Открытые эрозивные поверхности вторично инфицируются многочисленной микрофлорой полости рта.
6. Появляется налет на зубах и языке, неприятный запах изо рта.

7. Пациент истощается (редко возможен летальный исход)

Поражается конъюнктура глаз (пузыри, эрозии), признаки кератоконъюнктивита, кожа век резко отечна, покрыта пузырями и корочками. Кератит и панофтальмит в тяжелых случаях заканчиваются слепотой.

Слизистая оболочка рта, губ, язык отечны, имеются вялые пузыри, пузырьки, эрозии, язвы. Поражается очень большая поверхность слизистой оболочки рта, что делает почти невозможным прием пищи, даже жидкой. Губы покрываются кровянисто-гнойными корками.

В периферической крови (иногда) - изменения, соответствующие картине острого воспалительного процесса: лейкоцитоз, в лейкоцитарной формуле сдвиг влево, ускоренная СОЭ.

Дифференциальная диагностика МЭЭ

1. **Пузырчатка** (положительный симптом Никольского, акантолиз);
2. **Пемфигоид** (менее острое течение, нет общей симптоматики, большое число эозинофилов в пузырьной жидкости);
3. **Вторичный сифилис** (гиперемия в виде ободка, бледные трепонемы в мазках при микроскопии, отсутствие субъективных ощущений);
4. **КПЛ** буллезная и эрозивно-язвенная форма;
5. **Герпетический стоматит.**

Лечение токсико-аллергической формы:

Отмена лекарственного препарата

1. **Десенсибилизирующие препараты** (тиосульфат натрия -10 мл 30%-ного раствора внутривенно ежедневно 8-10 инъекций);
2. **Дезинтоксикационная терапия** (энтеросорбция, форсированный диурез, гемодез 450мл в\в кап. №5-10, реополиглюкин);
3. **Антигистаминные** (ксизал, эриус, кларитин – по 1 табл 1 р\д 10 дней);
4. **Кортикостероидные препараты** - преднизолон по 20-30 мг в сутки в течение 5-7 дней до полной отмены; дипроспан 1мл в\м 1-2 р в 10дн; триамцинолон или дексаметазон в соответствующих дозах – при тяжелых формах МЭЭ (ССД).

Лечение инфекционно-аллергической формы:

1. Десенсибилизирующие препараты (тиосульфат натрия -10 мл 30%-ного раствора внутривенно ежедневно 8-10 инъекций);
2. Антигистаминные препараты (ксизал, эриус, кларитин – по 1 табл 1 р\д 10 дней);
3. Кортикостероидные препараты - преднизолон по 20-30 мг в сутки в течение 5-7 дней до полной отмены; дипроспан 1мл в\м 1-2 р в 10дн; триамцинолон или дексаметазон в соответствующих дозах – при тяжелых формах МЭЭ;
4. НПВС (салицилат натрия, ацетилсалициловая кислота по 1-2 таб. 2 р\д) при выраженной температурной реакции);
5. Витаминотерапия: витамины группы В, С, никотиновая кислота;
6. Антибиотикотерапия (сумамед, ампициллин, ампиокс, оксациллин натрия, линкомицин, олететрин) или противовирусные препараты (ацикловир, валацикловир);
7. Иммунокоррекция (тималин, декарис, полиоксидоний - по показаниям), биогенные стимуляторы (женьшень, настойки лимонника, элеутерококка);
8. Диета (нераздражающая, гипоаллергенная).

Местное лечение

1. Обезболивание (аппликации, ротовые ванночки) - растворы лидокаина, тримекаина, пиромекаина, тримекаина с гексаметилентетрамином (1:2), 10% взвесь анестезина в масле (персиковом, оливковом), пиромекаиновая мазь;
2. Антисептики (растворы перманганата калия, фурацилина, этакридина лактата, хлорамина, хлоргексидина, настойки календулы (1 ч.л. на стакан воды));
3. Анилиновые красители (метиленовая синь, фукорцин) – тушировать эрозии 1 раз в день - 2 -4 дня;
4. Аппликации ГКС мазей (локоид, лоринден, адвантан);
5. Эпителизирующие препараты (масляный раствор витамина А, масло шиповника, каратолин, линимент тезана, солкосерил (гель, мазь), метилурацил, актовегин, витадент, холисал).

ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА

Это хроническое рецидивирующее заболевание, представленное истинным полиморфизмом и характерной герпетической группировкой высыпаний на коже. Слизистая оболочка полости рта поражается всего у 10% больных. Высыпания всегда располагаются симметрично, на разгибательной поверхности конечностей и сгруппированы (по типу Герпетических).

Этиология и патогенез

Полиэтиологическое заболевание аутоиммунной природы, развивающееся у лиц, страдающих нарушением процессов всасывания в тонком кишечнике:

- у большинства больных наблюдается глютеновая энтеропатия
- наличие АТ класса А против компонентов сосочков дермы и выявление в крови ЦИК (глютен-АТ)

В патогенезе важную роль играют:

- процессы перекисного окисления липидов
- снижение антиоксидантной активности сыворотки крови
- повышенная чувствительность к йоду
- генетическая предрасположенность

Клиническая картина

Первым симптомом герпетического дерматита, как правило, является ощущение зуда, жжения и почесывания нормальной по внешнему виду кожи, которое возникает за 8—12 ч до появления сыпи.

- Сыпь полиморфна, но решающее диагностическое значение имеет обнаружение пузырей. Пузыри обычно мелкие, глубокие, плотные, не склонные к быстрому разрыву. Содержимое их прозрачнее, мутное или геморрагическое. Пузыри возникают на фоне эритематозных пятен или на неизменной коже. Они вскрываются, образуя эрозии, или подсыхают с образованием медово-желтых или кровянистых бурых корок, под которыми постепенно происходит эпителизация. После заживления пузырей остается пигментация.
- Излюбленными местами локализации сыпи при герпетическом дерматите являются разгибательные поверхности локтевых и коленных суставов, крестцовая и лопаточные области, ягодицы, волосистая часть головы, лицо, шея на границе роста волос.
- Пузыри на слизистой оболочке полости рта появляются крайне редко.

На слизистой оболочке полости рта процесс локализуется в области неба и щек. Появляется группа напряженных подэпителиальных пузырей размером с горошину с прозрачным содержимым и толстой покрывкой. Слизистая вокруг пузырей слегка отечна и гиперемированна. Спустя 3-4 дня, пузыри вскрываются и на их месте возникают ярко-красные эрозии, которые, сливаясь, образуют эрозию с фестончатыми очертаниями. Эрозии существуют 2-3 недели, заживая не оставляют рубцов. Заболевание отличается циклическим течением.

В содержимом пузырей отмечается эозинофилия (15-40%). У больных отмечается повышенная чувствительность к йоду, выявляемая с помощью пробы Ядассона.



Рис. 67 Клиническая картина на коже



Рис. 68 Клиническая картина на коже

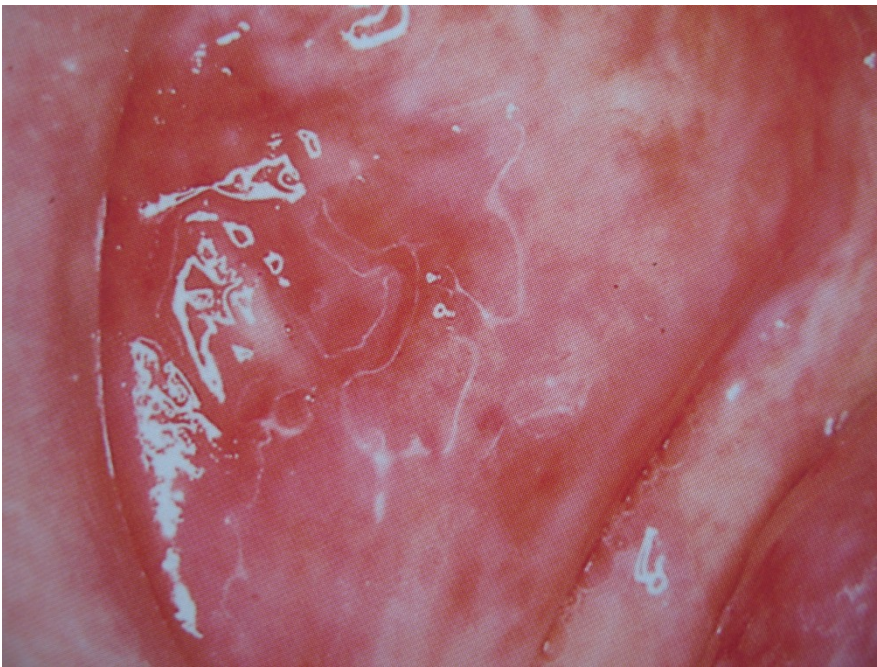


Рис. 69 Клиническая картина на слизистой оболочке полости рта (Эрозии на месте вскрывшихся пузырей с фестончатыми очертаниями)



Рис. 70 Клиническая картина на слизистой оболочке полости рта (Эрозии на месте вскрывшихся пузырей с фестончатыми очертаниями)

Диагностика

На основании особенностей клинической картины (групповое расположение высыпаний, отрицательный симптом Никольского, отсутствие акантолитических клеток, положительная проба Ядассона, эозинофилия в содержимом пузырей, циклическое течение заболевания, отложение IgA в области базальной мембраны в пораженной коже и слизистой оболочке, выявляемая прямая РИФ, а также наличие типичных полиморфных зудящих высыпаний на коже).

Лечение

- 1 Безглютеновая диета, исключение йодсодержащих продуктов
- 2 Препараты сульфонового ряда (ДДС, дапсон) циклами
- 3 3. Глюкокортикоиды при недостаточной эффективности лечения (преднизолон 15-20 мг 2 р/сут)
- 4 4. **Местно:** фукорцин, ванны с перманганатом калия; при эритематозно-уртикарных высыпаниях - спиртовые обтирания с включением в них противозудных средств, аэрозолей с кортикостероидами

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1 вариант

1. Буллезную форму многоформной экссудативной эритемы необходимо дифференцировать с:

- 1) буллезной формой токсидермии
- 2) буллезным пемфигоидом Лёвёра
- 3) вульгарной пузырчаткой
- 4) острой экземой

2. Вегетирующая пузырчатка включает в себя

- 1) эритематозную пузырчатку, бразильскую пузырчатку, тунисскую пузырчатку;
- 2) паранеопластический аутоиммунный синдром (PAMS);
- 3) тип Нойманн;
- 4) тип Аллопо.

3. Герпетиформный дерматит характеризуется:

- 1) длительным острым течением;
- 2) молниеносным началом с летальным исходом в 50% случаев;
- 3) стойкой ремиссией в течение 30-40 лет после острой стадии;
- 4) хроническим рецидивирующим течением.

4. Диагностика буллезной формы многоформной экссудативной эритемы основывается на:

- 1) возникновения рецидивов в весенне-осенний период
- 2) клинической картине
- 3) отсутствию «вспышек» заболевания
- 4) связи с приемом лекарственных препаратов

5. Вульгарная пузырчатка – это

- 1) заболевание, первичные очаги которых могут представлять собой скорее пустулы, чем пузыри и чаще локализуются на сгибах;
- 2) поражение периорифициальной области в виде вегетаций, которые могут растрескиваться и выделять серозную жидкость;
- 3) наиболее частая форма заболевания, характеризующаяся образованием вялых пузырей, с тонкой покрывкой, с серозным содержимым, возникающих на визуально неизменной коже и/или слизистых оболочках;
- 4) редкая эритематозная пузырчатка, характеризуется волнообразным течением с образованием вялых пузырей, преимущественно в себорейных зонах, повторно появляющихся на одних и тех же местах.

6. Герпетиформный дерматит — это заболевание кожи, ассоциированное с:

- 1) глютенной энтеропатией;
- 2) инсулинрезистентностью;
- 3) непереносимостью глутамата натрия;
- 4) непереносимостью лактозы.

7. Для лечения буллезной формы многоформной экссудативной эритемы применяются

- 1) антибиотики
- 2) антигистаминные препараты
- 3) десенсибилизирующая терапия
- 4) топические глюкокортикостероиды

8. Какой прогноз пузырчатки у взрослого населения был до появления системных кортикостероидов?

- 1) смертельным до 10%;
- 2) легким;
- 3) летальность 100%;
- 4) смертельным до 60%.

9. Листовидная пузырчатка включает в себя

- 1) тип Аллопо;
- 2) тип Нойманн;
- 3) паранеопластический аутоиммунный синдром (PAMS);
- 4) эритематозную пузырчатку, бразильскую пузырчатку, тунисскую пузырчатку.

10. Гистологическое исследование биоптата кожи позволяет выявить субэпидермальное расположение полости, содержащей:

- 1) нейтрофильные лейкоциты;
- 2) фибрин;
- 3) эозинофильные лейкоциты;
- 4) эритроциты.

2 вариант

1. Для многоформной экссудативной эритемы характерно наличие

- 1) везикул
- 2) пузырей
- 3) пустул
- 4) пятен

2. Проба Тцанка – это

- 1) тест на наличие IgM;
- 2) цитологический анализ на наличие акантолитических клеток в мазках-отпечатках со дна свежих эрозий;
- 3) используют как индекс корреляции активности и тяжести течения акантолитической пузырчатки;
- 4) тест на наличие IgG.

3. Для высыпаний при герпетиформном дерматите характерны:

- 1) группировка;
- 2) обширность поражения, достигающая 90% кожи;
- 3) полиморфизм;
- 4) симметричность.

4. Клиническая картина, представленная отечными розовыми пятнами и папулами, центральная часть которых приобретает синюшный оттенок и западает, в то время как периферическая часть образует валик, что делает очаг похожим на мишень, соответствует диагнозу

- 1) аллергического контактного дерматита
- 2) многоформной экссудативной эритемы

- 3) острой экземы
 - 4) простого контактного дерматита
- 5. Тип вегетирующей пузырчатки**

- 1) тип Сиго;
- 2) тип Нойманна;
- 3) тип Рейнера;
- 4) тип Неймана.

6. Для выявления ассоциированных с герпетиформным дерматитом заболеваний проводятся следующие дополнительные исследования:

- 1) биопсия тонкой кишки;
- 2) диагностическая лапароскопия;
- 3) определение маркеров мальабсорбции;
- 4) скрининг на другие аутоиммунные заболевания.

7. Многоформная экссудативная эритема — это

- 1) заболевание, характеризующееся воспалением кожи, возникшим в результате непосредственного воздействия на нее агентов внешней среды физической или химической природы
- 2) острое, иногда приобретающее хроническое течение с склонностью к рецидивам, заболевание, представляющее собой аллергическую реакцию, вызываемую различными инфекционными и неинфекционными причинами и проявляющуюся полиморфными высыпаниями на коже и слизистых оболочках
- 3) токсико-аллергический дерматоз, характеризующийся зудом и появлением на коже волдырей
- 4) хронический рецидивирующий воспалительный дерматоз, развивающийся у пациентов с наследственной гиперчувствительностью и характеризующийся зудящими папулезными и везикулезными высыпаниями

8. Характеристика пузырчатки

- 1) мягкий шанкр;
- 2) вялые пузыри и эрозии слизистых оболочек и кожи;
- 3) пятнисто-папулезные высыпания;
- 4) пятнисто-розеулезная сыпь.

9. Исследование биоптата кожи методом прямой иммунофлюоресценции позволяет выявить зернистые отложения иммуноглобулина:

- 1) класса E;
- 2) класса G;
- 3) класса M;
- 4) класса A.

10. Перечислите теории патогенеза многоформной экссудативной эритемы

- 1) генетическая
- 2) инфекционно-аллергическая
- 3) обменная
- 4) токсико-аллергическая

3 вариант

1. Критерии качества оказания медицинской помощи

- 1) проведение терапии системными кортикостероидами;

- 2) проведение терапии диуретиками;
- 3) проведение терапии цитостатическими адьювантами;
- 4) проведение терапии антибиотиками.

2. Общее состояние больного при гепетиформном дерматите обычно:

- 1) крайне тяжелое;
- 2) средней тяжести;
- 3) тяжелое;
- 4) удовлетворительное.

3. Перечислите теории патогенеза многоформной экссудативной эритемы

- 1) генетическая
- 2) инфекционно-аллергическая
- 3) обменная
- 4) токсико-аллергическая

4. Критерии качества оказания медицинской помощи

- 1) проведение терапии антибиотиками;
- 2) проведение терапии диуретиками;
- 3) проведение терапии комбинированными препаратами;
- 4) проведение терапии глюкокортикостероидами.

5. Основу терапии при герпетиформном дерматите составляет:

- 1) безглютеновая диета;
- 2) безуглеводная диета;
- 3) белковая диета;
- 4) низкокалорийная диета.

6. При многоформной экссудативной эритеме в патологический процесс вовлекаются

- 1) внутренние органы
- 2) кожные покровы
- 3) слизистые оболочки гениталий
- 4) слизистые оболочки ротовой полости

7. Лабораторная диагностика пузырчатки

- 1) реакция нейтрализации (РН);
- 2) иммуноблоттинг;
- 3) рефакция преципитации (РП);
- 4) иммунопреципитация.

8. При герпетиформном дерматите больные предъявляют жалобы на:

- 1) изменение цвета ногтевых пластинок;
- 2) интенсивный зуд и высыпания;
- 3) образованием эритемы по типу бабочки на лице;
- 4) шелушение кожи.

9. Факторы, вызывающие многоформную экссудативную эритему

- 1) вирус гепатита С
- 2) инфекционные агенты
- 3) лекарственные препараты
- 4) применение лекарственного препарата на кожу

10. Листовидная пузырчатка – это

- 1) наиболее частая форма заболевания, характеризующаяся образованием вялых пузырей, с тонкой крышкой, с серозным содержимым, возникающих на визуально неизменной коже и/или слизистых оболочках;
- 2) поражение периорифициальной области в виде вегетаций, которые могут растрескиваться и выделять серозную жидкость;
- 3) заболевание, первичные очаги которых могут представлять собой скорее пустулы, чем пузыри и чаще локализуются на сгибах;
- 4) редкая эритематозная пузырьчатка, характеризуется волнообразным течением с образованием вялых пузырей, преимущественно в себорейных зонах, повторно появляющихся на одних и тех же местах.

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1 вариант

1. 4

2. 3

3. 4

4. 4

5. 3

6. 1

7. 1

8. 4

9. 4

10. 1,2,3

2 вариант

1. 2,4

2. 2

3. 1, 3, 4

4. 2

5. 4

6. 1,3,4

7. 2

8. 2

9. 4

10. 2

3 вариант

1. 1, 3

2. 4

3. 2,4

4. 3,4

5. 1

6. 2, 3, 4

7. 2, 4

8. 2

9. 1, 2, 3

10. 2, 4

Клинический случай №1



Рис. 71 Из архива кафедры



Рис. 72 Из архива кафедры

Пациентка 63 года. Больна в течение трех лет, когда впервые в области туловища появились пузыри с серозным содержимым, дряблой крышкой. Лечилась системными глюкокортикостероидами с хорошим эффектом. В настоящий момент рецидив в связи с отменой кортикостероидов.

Объективно: Пузыри расположены на неизменной коже живота, груди, спины, пузыри с дряблой крышкой, с серозно-гнойным содержимым. При вскрытии пузырей образуются обширные мокнущие, плохо эпителизирующиеся эрозии ярко-красного цвета. Симптом Никольского, симптом Асбо-Хансена и симптом «груши» положительные. В мазках отпечатках обнаружены акантолитические клетки Тцанка.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №2



Рис. 73 Из архива кафедры

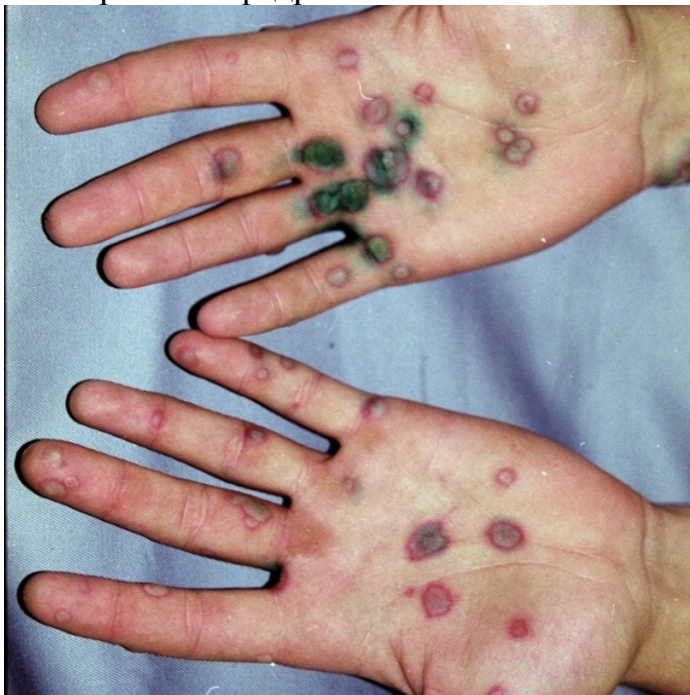


Рис. 74 Из архива кафедры

Пациент 26 лет. Обратился к дерматологу с жалобами на высыпания на слизистой языка, красной каймы губ, сопровождающиеся резкой болезненностью, а так же на высыпания на коже обеих кистей. Болен около 7 дней. Перед появлением высыпаний лечился по поводу ОРЗ антибактериальными, жаропонижающими препаратами.

Объективно: в области кистей высыпания в виде ярких красных пятен, слегка возвышающихся, с центральным западением, синюшно-красного цвета.

В центре пятен напряженные овальные с плотной крышкой и мутным содержимым пузыри. На слизистой языка и красной каймы губ сливающиеся эрозии ярко розового цвета. Симптом Никольского отрицательный. Субъективно: жжение и зуд в области пятен, болезненность во рту. Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №3



Рис. 75 Из архива кафедры



Рис. 76 Из архива кафедры

Пациентка 46 лет. Больна в течение трех лет. За сутки перед появлением высыпаний отмечала выраженный зуд. Сопутствующая патология: целиакия.

Объективно: высыпания носят распространенный характер, симметричны, имеют тенденцию к группировке и занимает большую часть кожи туловища и

конечностей. Сыпь представлена пятнами и пузырями различной величины, пузыри напряженные, с плотной крышкой, с прозрачным и мутным содержимым, располагаются на фоне отечных эритематозных пятен. Вскрываясь, пузыри образуют эрозии, покрытые серозно-гнойными корками, которые сравнительно быстро эпителизируются и оставляют гиперпигментацию. Симптом Никольского и Асбо-Хансена отрицательны. Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №4



Рис. 77 Из архива кафедры

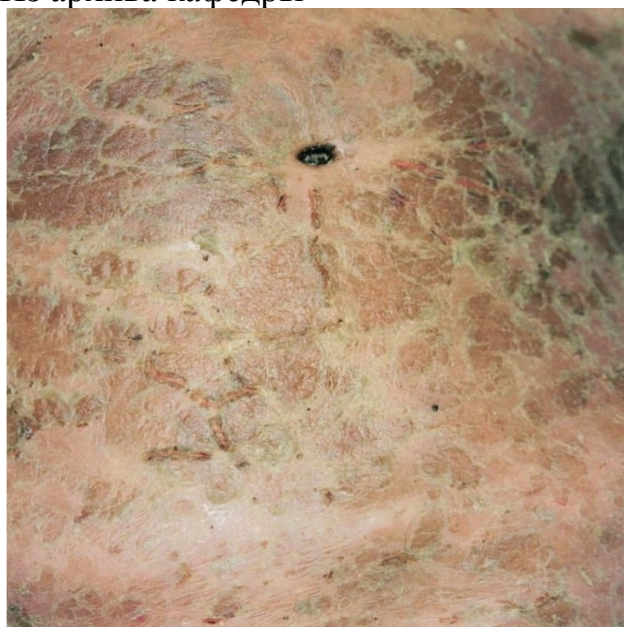


Рис. 78 Из архива кафедры

Больной К., 58 лет, поступил в клинику кожных болезней с жалобами на резкую потерю веса, общую слабость, повышение температуры до 38,5°, боли в суставах.

Анамнез: болен пузырчаткой в течение 10 лет, когда впервые в области туловища появились пузыри с прозрачным содержимым, дряблой крышкой. Неоднократно лечился в стационаре кортикостероидами.

Объективно: больной кахексичен. Процесс носит генерализованный характер. Пораженная кожа диффузно гиперемирована, отечна, инфильтрирована, покрыта единичными дряблыми пузырями, обширными мокнущими эрозиями, трещинами, гиперкератотическими чешуе - корками, слоистыми корками. Симптом Никольского резко положителен, включая внешне здоровую кожу. В мазках - отпечатках обнаружены акантолитические клетки.

1 Ваш предварительный диагноз?

2 Дифференциальный диагноз?

3 Тактика лечения.

Клинический случай №5



Рис. 79 Из архива кафедры



Рис. 80 Из архива кафедры

Женщина 70 лет с жалобами на появление болезненных эрозий на слизистой ротовой полости и красной кайме губ.

Анамнез: больной себя считает в течение 3-х месяцев, когда после протезирования зубов стали появляться болезненные незаживающие эрозии на слизистой ротовой полости. Лечилась у стоматолога по поводу афтозного стоматита без положительного эффекта. В дальнейшем процесс стал распространяться на кожу подбородка.

Объективно. В области красной каймы губ, слизистой оболочки полости рта имеются обширные эрозии ярко-красного цвета с нечеткими границами, покрытые гнойно-геморрагическими корками. Симптом Никольского положителен. В мазках-отпечатках найдены акантолитические клетки.

1. Предварительный диагноз?
2. Дифференциальный диагноз?
3. План лечения.

Клинический случай №6



Рис. 81 Из архива кафедры



Рис. 82 Из архива кафедры

Юноша 18 лет, направлен на стационарное лечение в клинику кожных и венерических болезней с жалобами на появление высыпаний на коже верхних и нижних конечностей, в ротовой полости и на губах.

Анамнез: заболел остро 3 дня назад. Заболевание началось с недомогания, головной боли, повышения температура до 38°C. На следующий день появились высыпания в виде красных пятен на коже верхних и нижних конечностей, в ротовой полости и на губах.

Объективно: на тыле кистей и стоп высыпания в виде ярких красных пятен правильной формы, с четкими границами. Окраска пятен двухконтурная - центр темнее, чем периферия. В центре некоторых пятен пузыри размером с горошину. На красной кайме губ геморрагические корки. В области верхнего неба болезненные эрозии, затрудняющие прием пищи.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Дифференциальный диагноз?
3. План лечения и обследования?

Клинический случай №7



Рис. 82 Из архива кафедры



Рис. 83 Из архива кафедры

Больной К., 62 лет, поступил в клинику кожных и венерических болезней с жалобами на появление пузырей по всему кожному покрову и на слизистых оболочках полости рта, резкую болезненность в ротовой полости, усиливающуюся при приеме пищи, общую слабость.

Анамнез: болен в течение 3-х месяцев, эрозии практически не эпителизируются, «ползут» по периферии, появились и на слизистых оболочках губ, десен. Самостоятельно не лечился. Около 10 лет назад проводилось лечение в онкодиспансере по поводу С-г нижней губы.

Объективно: поражение кожного покрова носит распространенный характер: на туловище, верхних и нижних конечностях, слизистой оболочке ротовой полости пузыри с дряблой покрывкой и гнойным содержимым. В местах вскрывшихся пузырей мокнущие, ярко-красные эрозии, окаймленные по периферии обрывками эпителия. Отмечается тенденция эрозий к периферическому росту. На красной кайме губ эрозии покрыты геморрагическими корками. Симптом Никольского положителен.

1.Предварительный диагноз?

2.План обследования и лечения?

Клинический случай №8



Рис. 84 Из архива кафедры

Больная К., 23 лет, поступила в клинику кожных болезней с жалобами на высыпания на коже нижней области живота, нижних конечностей, сопровождающиеся зудом.

Анамнез: Больной себя считает в течение года, когда впервые появились высыпания в области подмышечных впадин и на коже лица, по поводу чего больная лечилась в клинике кожных и венерических болезней с диагнозом: кандидоз гладкой кожи. Последнее обострение началось месяц назад. Направлена на стационарное обследование и лечение.

Объективно: на коже бедер, в паховых складках, на лобке и надлобковой пузыри от 0,5 до 1,5 см. в диаметре, наполненные серозным содержимым, с плотной крышкой. Высыпания склонны к группировке. На месте вскрывшихся пузырей образуются эрозии, покрываемые серозными и гнойными корками.

Дополнительные данные к задаче:

Симптом Никольского, Асбо-Хансена отрицательные.

В содержимом пузырей 28 эозинофилов.

Реакция лейкоцитолита с йодистым калием в разведении 1/1000- 32%,

Результат биопсии: определяется сглаженность сосочков базального слоя, акантолиз в эпидермисе, субэпителиальные пузыри с лимфоцитами. Коллаген дермы разрыхлен, очаговые лимфоцитарные инфильтраты.

Диагноз и тактика ведения больной?

Клинический случай №9



Рис. 85 Из архива кафедры



Рис. 86 Из архива кафедры

К дерматовенерологу обратился мужчина 67 лет с жалобами на высыпания в области верхних конечностей, сопровождающиеся интенсивным зудом.

Анамнез: больным считает себя около 2 месяцев, когда появились пузыри и папулезные элементы в области локтевых сгибов, подмышечной области.

Объективно: высыпания в области верхних конечностей, которые представлены эритематозными пятнами, папулами, пузырями с плотной крышкой и с прозрачным содержимым, единичными геморрагическими корочками и эрозиями в местах вскрывшихся пузырей.

Гистологическая картина характеризуется подэпидермальным расположением пузырей. В дерме имеется воспалительный инфильтрат, состоящий из эозинофилов. Положительная проба Ядассона. Субъективно: интенсивный кожный зуд.

1. Предварительный диагноз? 2. План обследования и лечения?

Клинический случай №10



Рис. 87 Из архива кафедры



Рис. 88 Из архива кафедры

Больная П., 63 года, с жалобами на высыпания на коже туловища, верхних и нижних конечностей, сопровождающиеся сильным зудом, которые появились около 2-х недель назад.

Объективно: процесс носит распространённый характер и занимает область туловища, верхних и нижних конечностей. Высыпания представлены эритематозными пятнами на фоне которых располагаются пузыри, размером до 1см в диаметре. Содержимое пузырей серозное. Буллёзные элементы имеют тенденцию к группировке. Часть пузырей сохла с образованием корок.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. С какими заболеваниями следует дифференцировать?
3. Как подтвердить диагноз?
4. Составьте план лечения.
5. Диспансеризация.

Клинический случай №11



Рис. 89 Из архива кафедры



Рис. 90 Из архива кафедры

Пациент 54 года, с жалобами на появление пузырей на коже предплечий, туловища и нижних конечностей, сопровождающихся сильным зудом.

Анамнез: Болен в течение 3 лет. Накануне появления высыпаний употреблял в пищу морепродукты. До этого лечился у дерматовенеролога по поводу экземы. Процесс медленно прогрессировал. Генерализация наступила после приема раствора йодистого калия, назначенного терапевтом в связи с обострением хронического бронхита.

Объективно: поражение кожи носит распространенный характер и занимает большую часть кожи туловища и конечностей. Кожа в области поражения гиперемирована, слегка отечна и инфильтрирована. На этом фоне, в основном по краю очагов, локализуются напряженные пузыри с серозным содержимым. Симптомы Никольского и «груши» отрицательные.

1. Предварительный диагноз.
2. План обследования.
3. Дифференциальный диагноз.
4. План лечения.

Клинический случай №12



Рис. 91 Из архива кафедры

Пациентка 25 лет. Больна в течение 5 дней. Перед появлением высыпаний на коже верхних конечностей (кисти) лечилась по поводу ОРЗ антибактериальными, жаропонижающими препаратами. Высыпания появились на 2-3 день после начала лечения аспирином, сульфаниламидами).

Объективно: В области кистей высыпания представлены слегка возвышающимися отёчными пятнами с западающей синюшно-красной центральной частью; в центре некоторых пятен пузыри с мутным содержимым на фоне отёчной эритемы. Симптом Никольского отрицателен.

1. Ваш диагноз?
2. План обследования
3. План лечения

Клинический случай №13



Рис. 92 Из архива кафедры



Рис. 93 Из архива кафедры

Женщина 50 лет с жалобами на распространённые высыпания на коже верхних конечностей, лица.

Анамнез: больной себя считает в течение последних 10 лет, когда впервые появились высыпания на коже кистей, повышение температуры тела до 38 С. Причину появления высыпаний связывала с переохлаждением. Лечилась амбулаторно антигистаминными препаратами и стероидными мазями. В последние 3-4 года подобные высыпания появляются 2 раза в год весной и осенью; процесс на коже принял более распространённый характер: кисти, предплечья, лицо. Настоящее обострение в течение недели (предшествовал герпес на красной кайме губ). Отмечала повышение температуры до 37,8 С, головную боль, артралгии перед появлением высыпаний на коже.

Объективно: Патологические высыпания локализованы в области тыльной поверхности кистей, предплечий, лица, представлены слегка возвышающимися чётко отграниченными округлыми пятнами до 1см в диаметре и больше. Центральная часть высыпаний синюшного оттенка, слегка западает, периферическая часть возвышенная, ярко-красная. В центре некоторых пятен геморрагические корочки.

1. Предварительный диагноз?
2. План обследования. 3. План лечения.

Клинический случай №14



Рис. 94 Из архива кафедры



Рис. 95 Из архива кафедры

Больная С. 13 лет поступила в клинику кожных болезней с жалобами на поражение кожного покрова лица, туловища, конечностей, сопровождающихся высокой лихорадкой, артралгиями, миалгиями.

Анамнез: через 2 дня после начала приёма антибиотиков по поводу пневмонии появились обширные высыпания во рту, вокруг глаз, на коже лица, верхних и нижних конечностях, миалгии, артралгии.

Объективно: кожа век, красной каймы губ отёчна, отмечается яркая эритема, болезненные кровоточащие эрозии, появление геморрагических корок. В области лба, щёк, конечностей, туловища на фоне ограниченных эритематозных пятен большое количество пузырьков и пузырей с прозрачным содержимым; центральная часть отдельных пузырей западает. На месте вскрывшихся пузырей кровоточащие эрозии, геморрагические корки.
Субъективно: резкая болезненность в очагах поражения кожи.

1 Предварительный диагноз?

2 План обследования и лечения?

Клинический случай №15



Рис. 96 Из архива кафедры



Рис. 97 Из архива кафедры

Пациент 63 лет. Жалобы на резкий зуд и высыпания.

Анамнез: Болен в течение двух лет. Заболевание обостряется при приеме йодсодержащих препаратов и пищевых продуктов.

Объективно: Процесс носит распространенный характер. Высыпания располагаются симметрично, представлены эритематозными пятнами на фоне которых располагаются пузыри, размером от 3 до 5 мм. Содержимое пузырей серозное. Отмечается сгруппированность буллезных элементов. Часть пузырей ссыхается с образованием корок.

Гастроэнтерологом выставлен диагноз: Целиакия.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №16

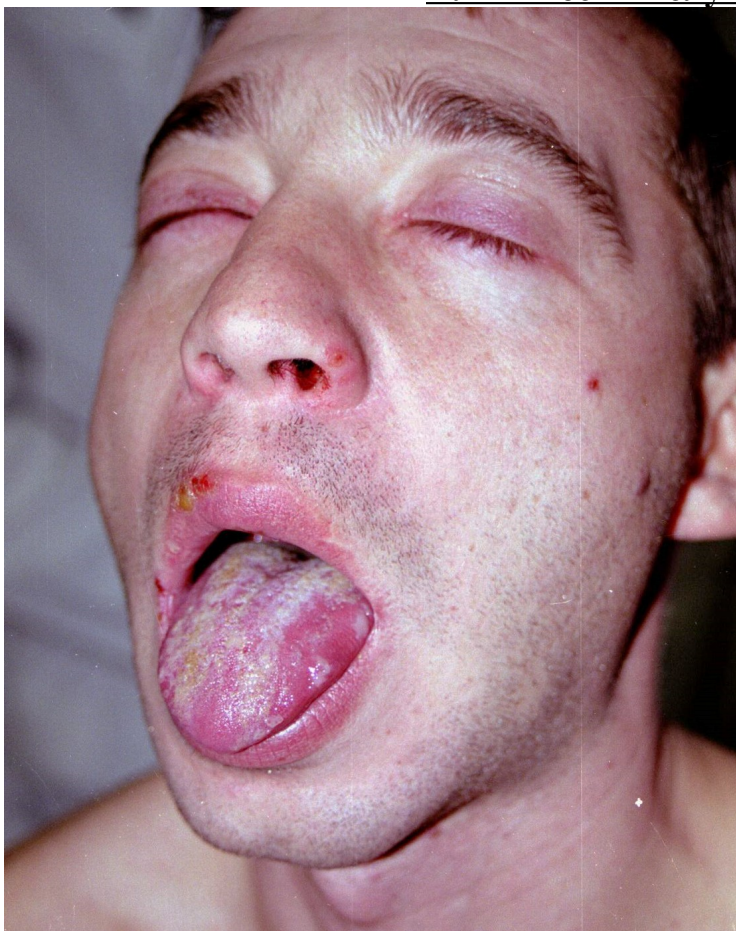


Рис. 98 Из архива кафедры



Рис. 99 Из архива кафедры



Рис. 100 Из архива кафедры

Анамнез: Пациент 28 лет. Болен в течение 10 дней. Появление высыпаний ни с чем связать не может.

Объективно: На слизистой глаз, языка и красной каймы губ эрозированные участки ярко розового цвета.

В области кистей рук на фоне эритемы папулы округлой формы с четкими границами, величиной от 0,3 до 1,0 см, красно-синюшного цвета, плоские, плотные при пальпации, склонные к центробежному росту с западением центральной части (симптом «мишени», «бычьего глаза», «радужной оболочки»). Элементы склонны к слиянию. Пузырьки округлой формы, небольшие, плоские, имеют толстую покрывку, расположены в центре папул.

Субъективно зуд.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №17



Рис. 101 Из архива кафедры



Рис. 102 Из архива кафедры

Анамнез: Пациентка 63 года. Больна в течение 10 дней, когда появились высыпания на туловище и конечностях. До этого отмечались недомогание, боли в мышцах и суставах, повышение температуры тела.

Объективно: Процесс носит распространенный характер. На фоне эритемы располагаются мишеневидные очаги, размером до 1 см в диаметре с четко очерченными краями. В структуре каждого элемента три зоны: центральный диск темной эритемы или пурпуры, который может трансформироваться в плотную везикулу; кольцо пальпируемого бледного отека; наружное кольцо эритемы. Патологические элементы склонны к слиянию.

Субъективно зуд.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №18



Рис. 103 Из архива кафедры



Рис. 104 Из архива кафедры

Пациентка 36 лет. Больна в течение года.

Объективно: Патологический процесс носит распространенный характер. На туловище располагаются болезненные эрозии от 1 до 5 см в диаметре, ярко-розового цвета на фоне видимо неизменной коже. Так же элементы представлены пузырями с вялой тонкой покрывкой с серозным содержимым, корками, вегетирующими папулами.

В складках кожи на месте пузырей за последние три месяца на дне эрозий образовались мягкие сочные зловонные вегетации, покрытые серозным налетом.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №19



Рис. 105 Из архива кафедры

Анамнез: Пациентка 25 лет. Больна в течение двух лет, поступила с жалобами на наличие высыпаний на коже лица, туловища и конечностей. Заболела через 2 месяца после рождения второго ребенка, когда на груди появились пузырьки. В дальнейшем высыпания распространились на туловище, конечности, лицо.

В детстве перенесла корь, ветряную оспу и ангины. Наследственность не отягощена, родители, 2 брата и 2 сестры здоровы.

Объективно: При поступлении в стационар кожное поражение носило распространенный характер. На коже лица, груди, спины, живота, верхних и нижних конечностей имелись многочисленные пузыри с вялыми покрывками с серозным содержимым размером с горошину и больше, а также красного цвета различной величины эрозии, окаймленные обрывками эпидермиса, часть эрозий покрыта корками. Симптом Никольского положителен. При цитологическом исследовании в мазках-отпечатках обнаружены акантолитические клетки Тцанка.

ОАК эр. 3,0 x 10¹² г/л, НВ 100 г/л, ц.п.0,98, л 4,2 x 10⁹ /л, с.79%, лимф 20%, мон 1%.СОЭ 6 мм в час. Анализ мочи в норме. Серологические реакции на сифилис отрицательные. Внутренние органы без патологии.

В биоптате методом непрямой иммунофлюоресценции в межклеточных пространствах шиповидного слоя выявлены IgG антитела.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №20



Рис. 106 Из архива кафедры

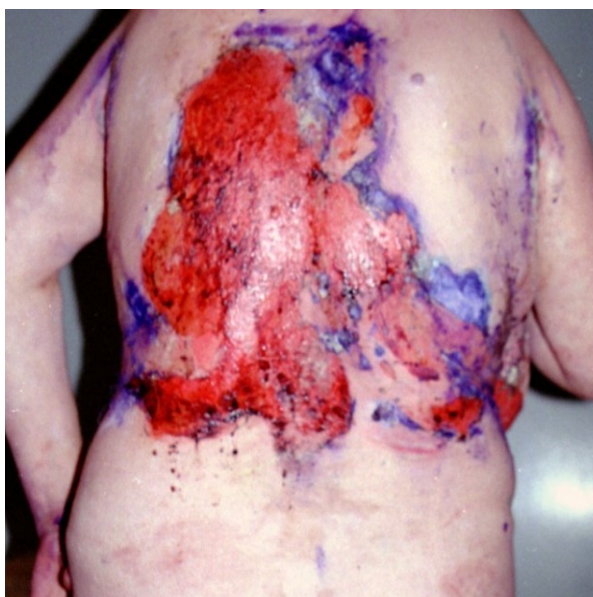


Рис. 107 Из архива кафедры

Больная 65 лет, поступила в стационар с жалобами на язвочки в полости рта, из-за которых больно глотать, а также на появление пузырей на коже туловища, рук, лица.

Анамнез: Заболела на фоне полного благополучия. В полости рта стали появляться пузыри, которые быстро вскрывались, оставляя после себя эрозии. Обратилась к стоматологу, который назначил полоскания с фурацилином и раствором марганцево-кислого калия, эффекта от лечения не было. Больная могла принимать только жидкую пищу из-за болезненности полости рта. Через 2,5 месяца появились пузыри на коже лица, туловища и верхних конечностей, которые вскрывались, оставляя после себя болезненные эрозии.

Объективно: При осмотре полости рта на неизменной слизистой оболочке щек, неба и нижней поверхности языка эрозии ярко-красного цвета. На коже туловища и верхних конечностей пузыри размером от 0,5 до 2,0 см в диаметре. Часть пузырей напряжена, другая с вялой крышкой, в одних пузырях содержимое прозрачное, в других - мутное. На месте вскрывшихся пузырей остаются мокнущие, полициклических очертаний эрозии гигантских размеров. Некоторые из них покрыты коричневатыми корками. При надавливании на пузырь жидкость отслаивает прилежащие участки эпидермиса и пузырь перемещается. При потягивании обрывков крышки пузыря происходит отслойка эпидермиса за пределы пузыря.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №21



Рис. 108 Из архива кафедры



Рис. 109 Из архива кафедры

Больной 20 лет, поступил с жалобами на наличие высыпаний по всему телу. Заболел 5 месяцев назад, когда на фоне приема эритромицина по поводу респираторной инфекции появилась отечность, эритема и сильный зуд кожи в области спины. В течение последующего месяца процесс распространился на другие участки кожи. Лечение десенсибилизирующими и антигистаминными препаратами эффекта не дало.

При поступлении общее состояние средней тяжести, отмечается слабость, болезненность и жжение в области высыпаний.

Поражение кожи носит распространенный характер: на коже туловища и конечностей имеются мелкие поверхностные пузыри с дряблой крышкой и быстро мутнеющим содержимым, располагающиеся на эритематозном фоне. Кроме того, на коже туловища имеются обильные слоистые корки. Симптом Никольского резко положителен даже на внешне неизменной коже. В мазках-отпечатках обнаружены акантолитические клетки. Слизистая оболочка полости рта свободна от высыпаний.

Предварительный диагноз? План обследования? План лечения?

Клинический случай №22



Рис. 110 Из архива кафедры

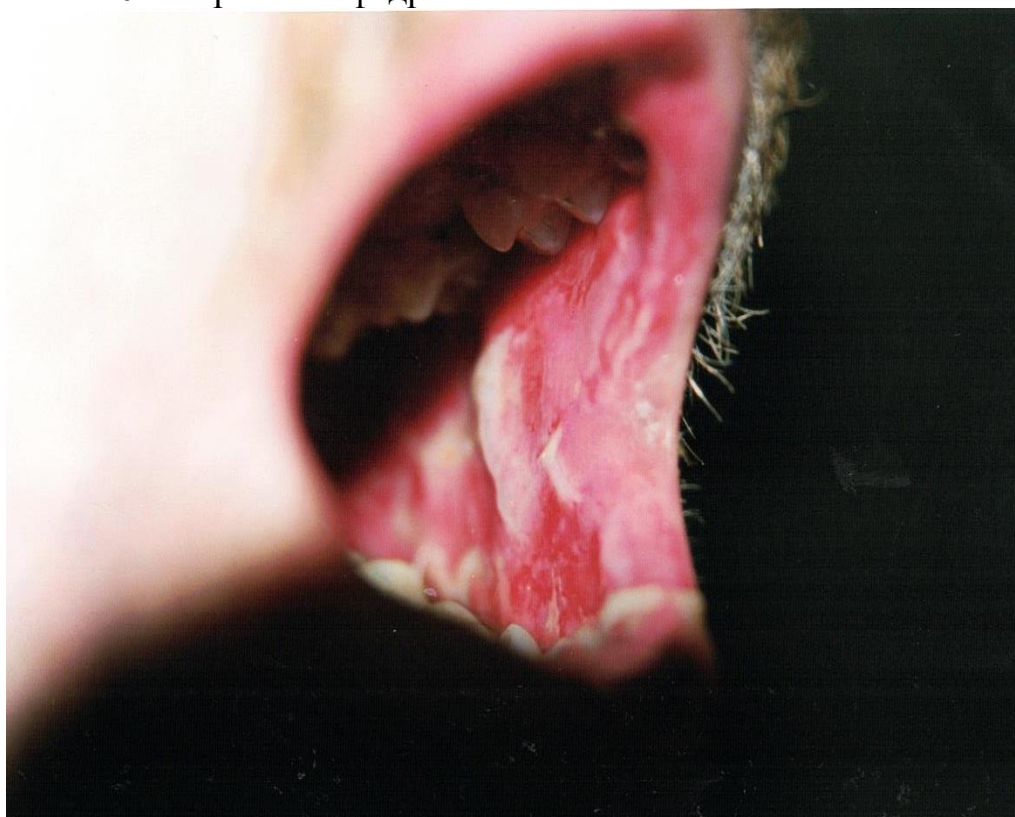


Рис. 111 Из архива кафедры

Мужчина 35 лет направлен стоматологом на консультацию к дерматовенерологу. **Анамнез:** болен 2 года. Лечился у стоматолога по поводу эрозий в ротовой полости. Клетки Тцанка в стоматологии не найдены. В конце второго года болезни начали появляться болезненные эрозии на половом члене, пузыри на туловище размером с горошину. Консультирован в клинике кожных и венерических болезней.

Объективно: на половом члене эрозии с гладким дном, на коже туловища пузыри размером горошину, эрозии, корки.

При обследовании со дна эрозий на половом члене найдены клетки Тцанка, выявлен положительный симптом Никольского.

Ваш диагноз? Какая форма заболевания у больного? Составьте план обследования больного. С какими заболеваниями следует дифференцировать? Составьте план лечения.

Клинический случай №23



Рис. 112 Из архива кафедры



Рис. 113 Из архива кафедры

Больной Т., 32 года, вызван на осмотр как брат больной, страдающей буллёзным дерматозом в течение 20 лет.

Анамнез: болен с юношеского возраста. Лечился у дерматолога по поводу юношеских угрей, пиодермии. Местная и системная антибактериальная терапия давала хороший эффект, однако вскоре развилось обострение. Пять лет назад в мазках-отпечатках со дна эрозий обнаружены клетки Тцанка и назначены системные стероиды с 50 мг в сутки с переходом в дальнейшем на дозу в 10-15 мг на протяжении 5 лет. Эффект от лечения был достаточно хорошим, но тем не менее рецидивы развивались 1-2 раза в год.

Объективно: на коже верхней части груди и спины масса эрозий, окружённых каёмкой отслоенного рога, при потягивании за который эпителий отслаивается на здоровую кожу. Большая часть эрозий покрыта серозно-гнойными и геморрагическими корками. На коже в области плечевых суставов участки атрофии линейной формы.

1. Предварительный диагноз.
2. План обследования.
3. Дифференциальный диагноз.
4. План лечения?

Клинический случай №24



Рис. 114 Из архива кафедры



Рис. 115 Из архива кафедры

Больная М., 61 год, обратилась к врачу-дерматовенерологу с жалобами на появление пузырей, которые сопровождаются зудом.

Анамнез: страдает данным заболеванием в течение месяца, когда на коже туловища проявились пузыри, заполненные серозным содержимым. При вскрытии пузырей образуются эрозии и корки. В последние дни появились высыпания во рту.

Объективно: на коже туловища пузыри размером до крупной горошины, заполненные серозным содержимым, эрозии и корки. В ротовой полости болезненные эрозии. Общее самочувствие удовлетворительное. Зуд.

Дополнение к задаче:

Проба Ядассона отрицательная.

Реакция лейкоцитоза с КИ 1:500=25%, 1:1000=18%, с физраствором =1%

Клетки Тцанка и переходного эпителия не найдены.

Реакция Уанье с КИ отрицательная

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования.
3. Между какими заболеваниями следует дифференцировать?

Клинический случай №25



Рис. 116 Из архива кафедры

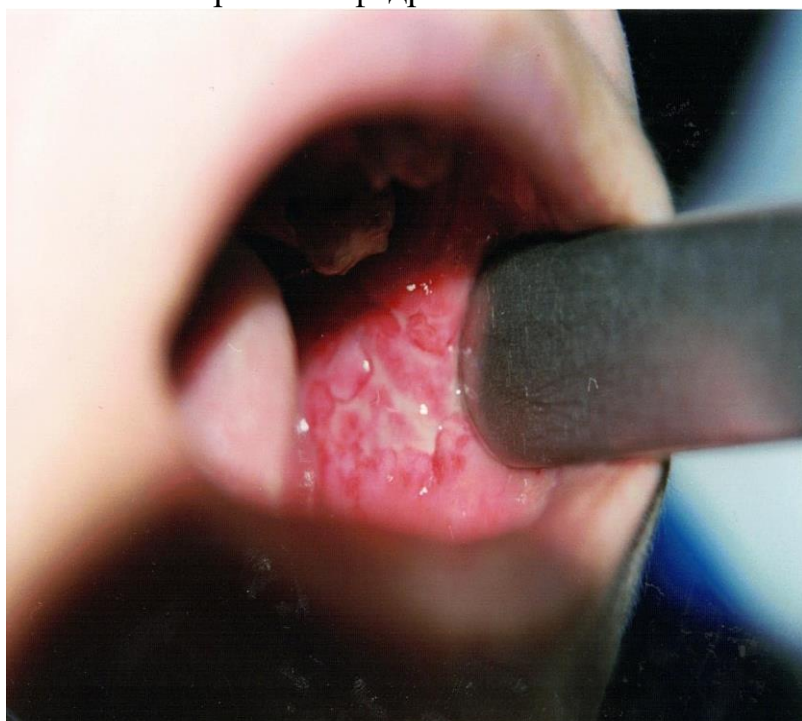


Рис. 117 Из архива кафедры

Больной М.. 52 года, госпитализирован в клинику кожных и венерических болезней с жалобами на болезненные эрозии в ротовой полости, затрудненное глотание. осиплость голоса.

Анамнез: два месяца назад на слизистой оболочке полости рта появилось зудящее пятно ярко-красного цвета. Обратился в поликлинику. Лечился у стоматолога по поводу афтозного стоматита антигистаминным препаратом, тимогеном, раствором перекиси водорода. Эффекта от лечения не было. Затем появились болезненные эрозии у корня языка, на слизистой оболочке десны слева, стало затруднено глотание, появилась осиплость голоса. Еще через 2 недели появились болезненные ползущие эрозии на коже теменной области головы, волосы стали выпадать, эрозии не эпителизировались. Направлен на консультацию на кафедру стоматологии СамГМУ для уточнения диагноза. После консилиума стоматологов и дерматолов-венерологов, больной госпитализирован на обследование и лечение в клинику кожных и венерических болезней.

1. Предварительный диагноз?
2. Как можно подтвердить диагноз?
3. Составьте план обследования.
4. Составьте план лечения (общее, местное).

Клинический случай №26



Рис. 118 Из архива кафедры



Рис. 119 Из архива кафедры

Больная М., 61 год, обратилась к врачу-дерматовенерологу с жалобами на появление пузырей, которые сопровождаются зудом.

Анамнез: страдает данным заболеванием в течение месяца, когда на коже туловища проявились пузыри, заполненные серозным содержимым. При вскрытии пузырей образуются эрозии и корки. В последние дни появились высыпания во рту.

Объективно: на коже туловища пузыри размером до крупной горошины, заполненные серозным содержимым, эрозии и корки. В ротовой полости болезненные эрозии. Общее самочувствие удовлетворительное. Зуд.

Дополнение к задаче:

Проба Ядассона отрицательная.

Реакция лейкоцитоза с КИ 1:500=25%, 1:1000=18%, с физраствором =1%

Клетки Тцанка и переходного эпителия не найдены.

Реакция Уанье с КИ отрицательная

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования.
3. Между какими заболеваниями следует дифференцировать?

Клинический случай №27



Рис. 120 Из архива кафедры

К дерматологу обратилась женщина 50 лет с жалобами на распространённые высыпания на коже верхних конечностей, лица.

Анамнез: больной себя считает в течение последних 10 лет, когда впервые появились высыпания на коже кистей, повышение температуры тела до 38 С. Причину появления высыпаний связывала с переохлаждением. Лечилась амбулаторно антигистаминными препаратами и стероидными мазями. В последние 3-4 года подобные высыпания появляются 2 раза в год весной и осенью; процесс на коже принял более распространённый характер: кисти, предплечья, лицо. Настоящее обострение в течение недели (предшествовал герпес на красной кайме губ). Отмечала повышение температуры до 37,8 С, головную боль, артралгии перед появлением высыпаний на коже.

Объективно: Патологические высыпания локализованы в области тыльной поверхности кистей, предплечий, лица, представлены слегка возвышающимися чётко отграниченными округлыми пятнами до 1см в диаметре и больше. Центральная часть высыпаний синюшного оттенка, слегка западает, периферическая часть возвышенная, ярко-красная. В центре некоторых пятен геморрагические корочки.

1. Предварительный диагноз?
2. План обследования.
3. План лечения.

Клинический случай №28

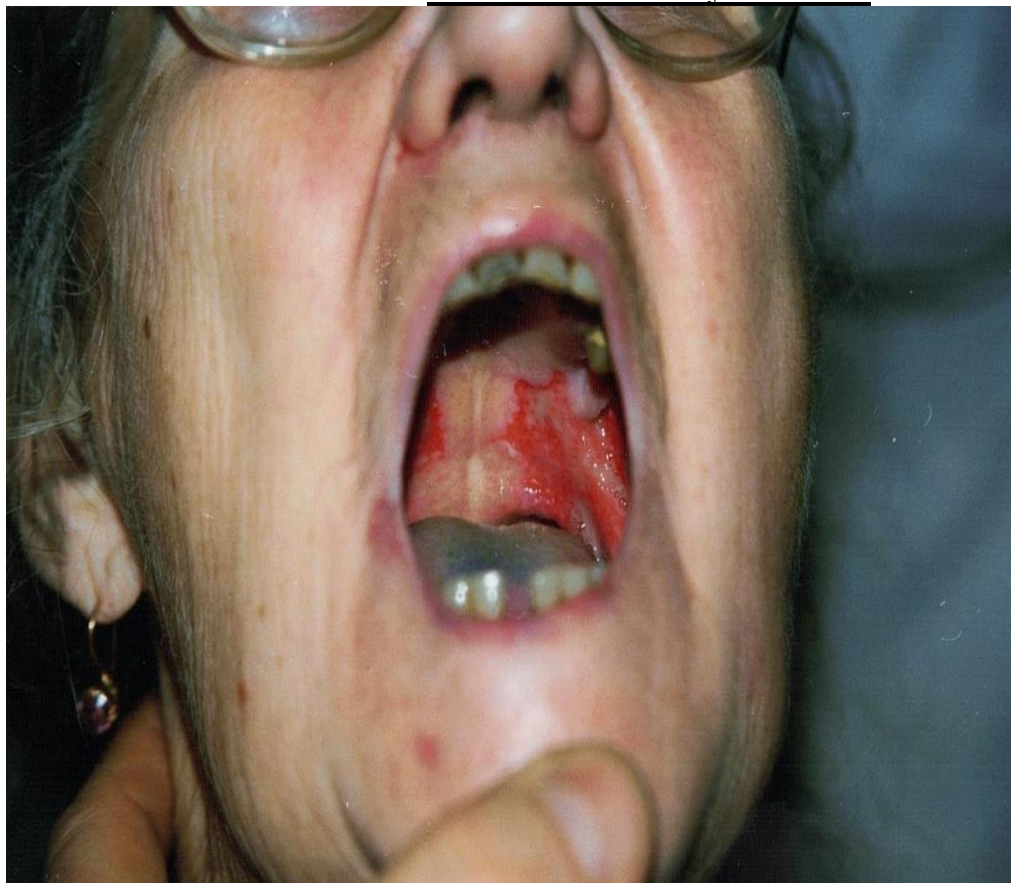


Рис. 121 Из архива кафедры

Больная У., 68 лет, обратилась к врачу-дерматовенерологу с жалобами на болезненные эрозии в полости рта.

Анамнез: эрозивные элементы на слизистой полости рта появились около 4 месяцев назад. Около 2-х месяцев лечилась у стоматолога по поводу афтозного стоматита. Учитывая отсутствие положительной динамики от лечения, направлена на консультацию к врачу- дерматовенерологу.

Объективно: На слизистой мягкого и твёрдого нёба, щёк эрозии ярко-красного цвета, край фестончатый, окружённый каёмкой местами отслоенного эпителия.

1. Предварительный диагноз.
2. План обследования.
3. Дифференциальный диагноз.
4. План лечения.

Клинический случай №29



Рис. 122 Из архива кафедры

Больная Н., 45 лет, поступила с жалобами на болезненные эрозии в полости рта в клинику кожных и венерических болезней на четвёртый курс лечения.

Анамнез: больна около 3 лет, когда на слизистой оболочке рта появились пузыри с тонкой покрывкой, которые быстро вскрывались, и на их месте образовывались округлые эрозии ярко-красного цвета. Приём пищи и речь становилась затруднённым из-за болей. Затем пузыри стали появляться на коже живота, груди, спины. После вскрытия пузырей образовывались эрозии ярко-красного цвета, впоследствии покрываемые корочками.

Объективно: на слизистой оболочке полости рта имеются эрозии ярко-красного цвета, располагающиеся на фоне неизменённой слизистой оболочки. По периферии эрозий видны белесоватые обрывки покрывок пузырей, симптом Никольского положительный. Отмечается специфический приторный запах изо рта.

На коже живота, груди, спины имеются множественные пузыри с серозным содержимым, эрозии на внешне неизменённой коже ярко-красного цвета, Симптомы Никольского и симптом Асбо-Хансена положительные. В мазках отпечатках обнаружены акантолитические клетки Тцанка.

1. Ваш диагноз?

2. Тактика ведения больной.

Клинический случай №30

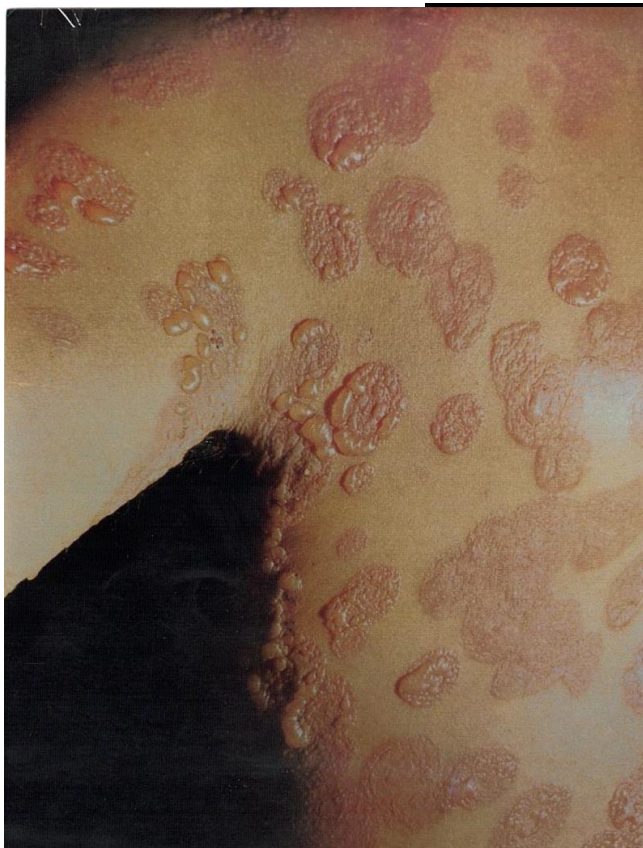


Рис. 123 Из архива кафедры

Больной В., 45 лет, ежегодно походит курс лечения в клинике кожных болезней на протяжении трех лет.

Анамнез: данное обострение развилось около месяца назад. Появлению высыпаний предшествовали ощущения покалывания, зуда и жжения по всему телу в течение нескольких дней.

Объективно: поражение кожи носит распространённый, симметричный, сгруппированный характер и локализуется на туловище и конечностях. Высыпания представлены эритематозными отёчными пятнами, с чёткими границами, напряжёнными пузырями с прозрачным содержимым, милиарными папулами и уртикарными элементами. Симптом Никольского и Асбо-Хансена отрицательные.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Составьте план обследования и лечения.



Рис. 124 Из архива кафедры



Рис. 125 Из архива кафедры

Больной П., 54 лет, обратился к врачу-дерматовенерологу с жалобами на высыпания на коже туловища, верхних и нижних конечностей, сопровождающиеся сильным зудом, которые появились около недели назад.

Объективно: процесс носит распространённый характер и занимает область туловища, верхних и нижних конечностей. Высыпания представлены эритематозными пятнами причудливых очертаний, на фоне которых располагаются пузыри, размером до лесного ореха. Содержимое пузырей серозное. Отмечается сгруппированное расположение буллёзных элементов. Часть пузырей сохла с образованием корок.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. С какими заболеваниями следует дифференцировать?
3. Как подтвердить диагноз?
4. Составьте план лечения.
5. Диспансеризация.

Клинический случай №32



Рис. 126 Из архива кафедры



Рис. 127 Из архива кафедры

Больной Н, 71 года, направлен на госпитализацию в клинику кожных и венерических болезней с жалобами на появление пузырей на коже предплечий и межлопаточной области, сопровождающихся сильным зудом.

Анамнез: болен около 4 месяцев, когда впервые появились пузыри на коже предплечий и межлопаточной области, которые сопровождались сильным зудом. Лечился у дерматовенеролога по поводу экземы. Процесс медленно прогрессировал. Генерализация наступила после приема раствора йодистого калия, назначенного терапевтом в связи с обострением хронического бронхита.

Объективно: поражение кожи носит распространенный характер и занимает большую часть кожи туловища и конечностей. Кожа в области поражения гиперемирована, слегка отечна и инфильтрирована. На этом фоне, в основном по краю очагов, локализуются напряженные пузыри с серозным содержимым. Симптомы Никольского и Асбо-Хансена отрицательные.

1. Предварительный диагноз.
2. План обследования.
3. Дифференциальный диагноз.
4. План лечения.



Рис. 128 Из архива кафедры



Рис. 129 Из архива кафедры

Мужчина 56 лет госпитализирован в клинику кожных и венерических болезней. **Анамнез:** заболел 2 месяца тому назад. Первые высыпания появились на спине, сопровождались зудом. Через 1,5 недели обратился к дерматовенерологу, лечился полисорбом, супрастином, местно "болтушкой". Процесс продолжал прогрессировать, появилось покраснение кожи туловища, мелкоузелковая сыпь. После переохлаждения высыпания появились и на конечностях, зуд усилился, несколько дней назад больной заметил появление мелких пузырей на предплечьях, а затем и на туловище. Некоторые пузыри увеличились до размера грецкого ореха. Госпитализирован.

Дополнительные данные к задаче: симптом Никольского отрицательный. Клетки переходного эпителия не найдены. Клетки Тцанка не обнаружены. В пузырной жидкости эозинофилия 47%. Реакция лейкоцитолита с йодистым калием 1:500=23%, 1:1000=19%, с физраствором 2%.

1. Ваш диагноз и его обоснование.
2. Составьте план обследования и лечения.
3. Перечислите дифференциальные заболевания.

Клинический случай №34



Рис. 130 Из архива кафедры

Больная М, 84 года, обратилась к врачу-дерматовенерологу с жалобами на появление высыпаний на коже туловища и конечностей.

Анамнез: пузыри на коже туловища и конечностей стали появляться 1,5 месяца тому назад, сопровождаются сильным зудом.

Объективно: высыпания полиморфные, симметрично располагаются на туловище и конечностях. Пузыри напряжённые, симптомы Никольского и Асбо-Хансена отрицательные.

1. Предварительный диагноз.
2. План обследования.
3. Дифференциальный диагноз.
4. План лечения.

Клинический случай №35



Рис. 131 Из архива кафедры



Рис. 132 Из архива кафедры

У больной А., 57 лет, обратился к врачу-дерматовенерологу с жалобами на появление пузырей на коже туловища, верхних и нижних конечностей.

Анамнез: в течение месяца на коже появляются пузыри, после вскрытия которых образуются болезненные эрозии, а затем корки. Причину заболевания указать не может.

Объективно: на коже туловища и конечностей пузыри размером до лесного ореха, с серозным содержимым, эрозии, корки. На месте бывших эрозий пигментация. При потягивании за крышечку пузыря пинцетом наблюдается отслойка эпидермиса за пределами эрозии.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Как подтвердить диагноз лабораторно?
3. План обследования и лечения?
4. Дифференциальный диагноз?

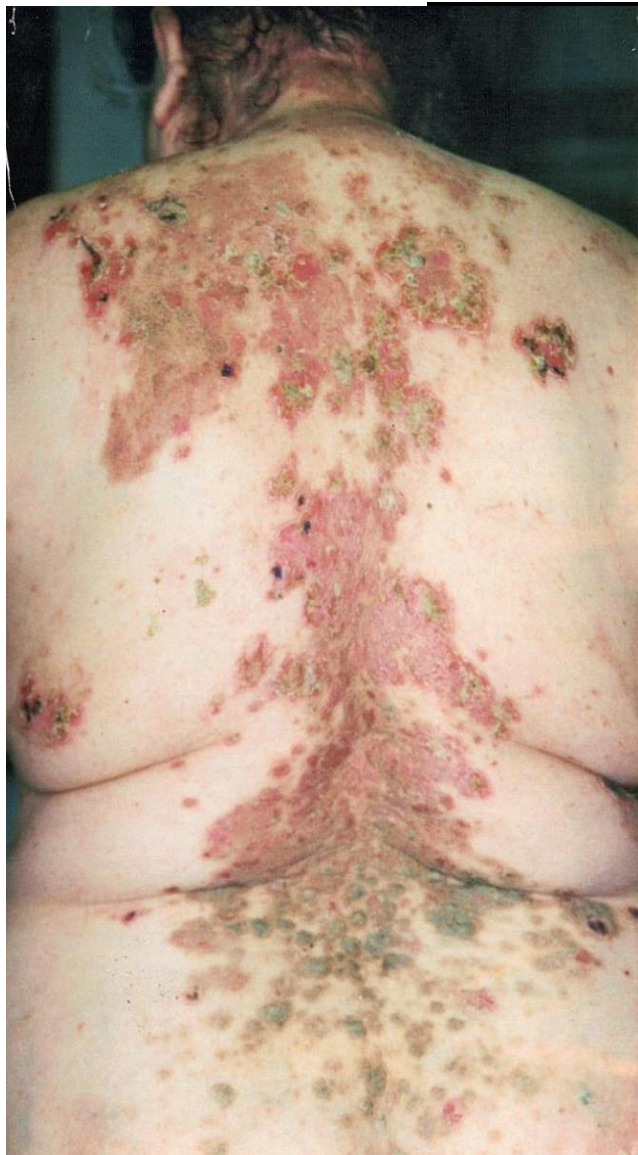


Рис. 133 Из архива кафедры

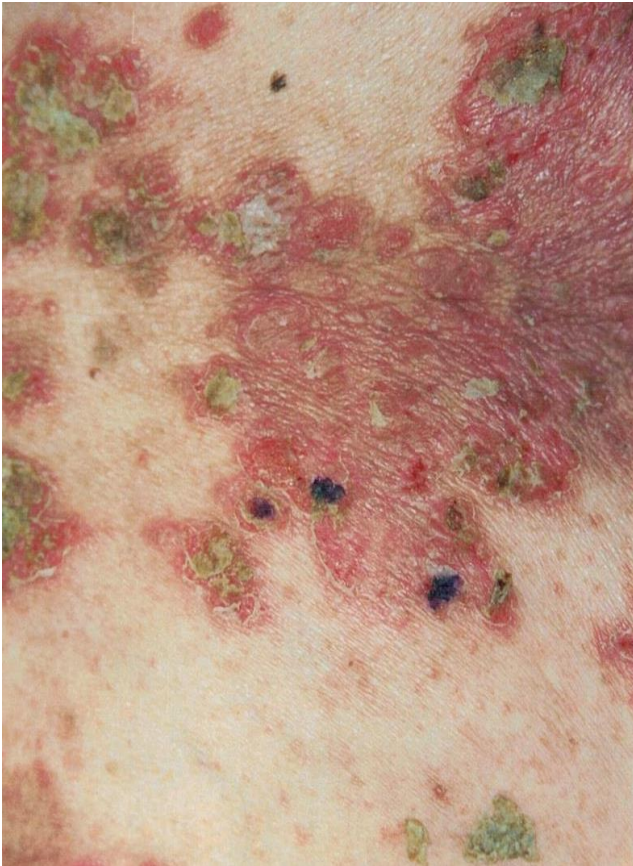


Рис. 134 Из архива кафедры

К дерматовенерологу обратилась женщина 66 лет с жалобами на поражение кожного покрова волосистой части головы и туловища.

Анамнез: больной себя считает в течение 16 лет, когда впервые появились высыпания в области волосистой части головы и лица. Лечилась таблетированными кортикостероидными препаратами, нерегулярно. В дальнейшем процесс распространился на кожу спины, поясницы. Настоящее обострение началось после длительной инсоляции (работала на даче).

Объективно: поражение кожного покрова носит распространенный характер: межлопаточная область, поясница, волосистая часть головы. Высыпания представлены эритематозными бляшками с четкими границами, покрытыми жирными желтовато-коричневыми корками, при снятии которых обнажаются эрозии. В некоторых очагах на поверхности эрозий имеются гнойно-геморрагические корки. Симптом Никольского положителен.

1. Предварительный диагноз?
2. План обследования и лечения?

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- 1 Адашкевич В. П. - Кожные и венерические болезни. Москва, 2019. – 231-242 с.;
- 2 Иванов О.Л. - Кожные и венерические болезни. Москва, 2006. – 119-125 с.;
- 3 Олисова О.Ю. - Кожные и венерические болезни. Москва, 2015. – 199-210 с.;
- 4 Соколовский Е.В. - Дерматовенерология. Москва, 2017. – 322-341 с.;
- 5 Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine : 2 Vol. set / К. Wolff [et al.] ; eds : К. Wolff [et al.]. 7th ed. NY : McGraw-Hill Professional, 2007. 2402 p

Авторы:

Орлов Е.В. - доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ МЗ РФ;

Пахомова Ю.М. – ассистент кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ МЗ РФ;

Арсеньева А.А. - кандидат медицинских наук, доцент кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ МЗ РФ;

Коннов П.Е. - кандидат медицинских наук, доцент кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО СамГМУ МЗ РФ.

«Буллезные дерматозы»

Учебное пособие утверждено ЦКМС ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России
(протокол № 3 от 21.12.2022 г.)

УДК 616.527/.529.1(07)

ББК 55.831.6я73

Авторский знак Б90

© Коллектив авторов, 2022

© ФГБОУ ВО СамГМУ Минздрава России, 2022