

Пузырные дерматозы, аллергические заболевания

- **Пузырчатка акантолитическая** (*pemphigus acantholyticus*) — тяжело протекающее кожное заболевание неизвестной этиологии, проявляющееся (образованием на коже и слизистых оболочках пузырей в результате расслоения эпидермиса).
- В патогенезе П. ведущую роль играют аутоиммунные процессы, связанные с появлением антител к межклеточному веществу эпителия и формированием в нем иммунного комплекса антиген — антитело.

- Пузырчаткой чаще болеют женщины в возрасте 40—60 лет. В зависимости от клинической картины выделяют П. вульгарную, вегетирующую, листовидную, себорейную (эритематозную, или синдром Сенира — Ашера).

- **Вульгарная пузырчатка** встречается наиболее часто. Как правило, на слизистой оболочке щек, десен, неба появляются пузыри, которые быстро вскрываются, образуя болезненные ярко-красные или покрытые белесоватым налетом эрозии, окаймленные обрывками эпителия (остатками покрывки пузыря). Затем высыпания отмечаются на внешне не измененной коже, сначала в виде единичных различной величины пузырей преимущественно на коже груди (**рис. 1**), спины, затем количество их увеличивается (**рис. 2**). Они наполнены прозрачным серозным содержимым. Через несколько дней пузыри подсыхают, покрываясь корками, или вскрываются с образованием эрозий ярко-красного цвета. Общее состояние больных в начале заболевания нарушено мало, однако постепенно оно ухудшается (появляются слабость, субфебрильная температура), эпителизация эрозий замедляется, нарушается прием пищи, нарастает кахексия. При отсутствии лечения через $1/2$ —2 года наступает летальный исход.

- **Вегетирующая пузырьчатка** на первых этапах развития напоминает вульгарную. Заболевание часто начинается с поражения слизистой оболочки полости рта. Пузыри обычно локализуются вокруг естественных отверстий, в кожных складках, например паховых и подмышечных (**рис. 3**) областях, под молочными железами, а также вокруг пупка. В дальнейшем при вскрытии пузырей на поверхности эрозий развиваются папилломатозные разрастания (вегетации), покрытые сероватым налетом. Сливаясь, они образуют обширные вегетирующие поверхности

- **Листовидная пузырчатка** характеризуется высыпанием на коже поверхностных, плоских, вялых пузырей с тонкой крышкой, которая быстро разрывается, обнажает эрозии или ссыхается с образованием тонких пластинчатых чешуйко-корок, настаивающихся друг на друга. Процесс быстро распространяется по коже, принимает характер эритродермии с крупнопластинчатым шелушением (**рис. 5**). Слизистые оболочки, как правило, не поражаются. Заболевание может длиться 2—5 лет и более.

- Себорейная **пузырчатка** начинается с образования на коже лица (**рис. 6**) 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 себорейную экзему или импетиго. Слизистая оболочка полости рта поражается редко. Течение заболевания длительное, в большинстве случаев сравнительно доброкачественное.

- *Диагноз* устанавливают на основании клинической картины, положительного симптома Никольского, обусловленного акантолизом (при потягивании за обрывки покрышки пузыря размеры эрозии увеличиваются за счет перифокальной отслойки эпидермальных клеток), обнаружения акантолитических клеток (клеток шиповатого слоя эпидермиса, потерявших связь между собой в результате акантолиза) в мазках-отпечатках со свежих эрозивных поверхностей.

- При тяжелом течении П. положительный симптом Никольского может быть обнаружен на непораженной коже, что выявляют путем легкого трения ее пальцами. При этом вблизи пузырей, иногда и в отдалении от них происходит отслойка поверхностных слоев эпителия с образованием эрозий. Перифокальную отслойку эпителия можно наблюдать также при надавливании на пузырь пальцем. Пузырь сплющивается и расползается (симптом Асбо-Хансена). Акантолизом обусловлено приобретение пузырем формы груши под тяжестью экссудата, периферический рост эрозий.

- *Лечение* проводят в дерматологическом стационаре; назначают кортикостероидные препараты в больших дозах, цитостатики и другие средства. Больные должны находиться на диспансерном учете у дерматолога, постоянно принимать кортикостероидные препараты в поддерживающей дозе, несмотря на полную клиническую ремиссию. Кортикостероидную терапию сочетают с назначением анаболических стероидных гормонов, препаратов калия, кальция, аскорбиновой кислоты, дезоксирибонуклеазы. Если больной П., находящийся на поддерживающей терапии, обращается по поводу какого-либо заболевания к терапевту или другому специалисту, необходимо учитывать, что отменять кортикостероидную терапию нельзя, т.к. это приведет к обострению П. и вновь потребует назначения кортикостероидных препаратов в больших дозах.



- ПЕМФИГОИД (син. пузырьчатка неакантолитическая) - доброкачественное хроническое заболевание кожи, первичный элемент которого - пузырь, формирующийся субэпидермально без признаков акантолиза.
- Симптом Никольского во всех модификациях отрицательный. Пузыри обычно регрессируют бесследно, значительно реже оставляют рубцы. Это обстоятельство дало основание различать два варианта пемфигоида - буллезный Симптом Никольского во всех модификациях отрицательный. Пузыри обычно регрессируют

- *Этиология* пемфигоида неизвестна. В ряде случаев может иметь паранеопластическую природу. Наиболее обоснованна аутоаллергическая природа болезни: обнаружены аутоантитела к базальной мембране эпидермиса

- Заболевание начинается с появления пузырей на фоне эритематозно-отечных пятен, реже на внешне не измененной коже. Пузыри средней величины (от горошины до боба), полусферической формы, с плотной гладкой и напряженной крышкой, серозным или серозно-геморрагическим содержимым. За счет плотной крышки они более стойкие, чем пузыри при истинной пузырчатке.

- Эрозии после их вскрытия не имеют тенденции к периферическому росту и быстро эпителизируются. При подсыхании содержимого пузырей и отделяемого эрозий образуются желтовато-коричневые корки различных величины и толщины. При их отторжении обнажаются розово-красные пятна, покрытые чешуйками. Преимущественная локализация - нижняя половина живота, паховые складки, подмышечные ямки и сгибательные поверхности рук и ног. Поражение слизистых оболочек наблюдается примерно у 20-40% больных буллезным пемфигоидом и возникает, за редким исключением, вторично. При прогрессировании процесса, а иногда и с самого его начала, пузыри распространяются по кожному покрову вплоть до формирования генерализованной и даже универсальной сыпи. Субъективно - нередко зуд различной интенсивности, жжение и болезненность.

Со временем
тяжесть болезни
постепенно
ослабевает,
однако
буллезный
пемфигоид -
потенциально
серьезное
заболевание, не
исключающее
летального
исхода.



- ***Лечение пемфигоида:***

- Кортикостероидные гормоны. Начальная доза 40-80 мг преднизолона в сутки; при рубцующем пемфигоиде с поражением глаз могут потребоваться и более высокие дозы.
- Продолжительность лечения и темпы снижения суточной дозы определяются тяжестью болезни.
- Применяют также цитостатики, как при истинной пузырчатке, сульфоновые препараты - как при герпетиформном дерматите.
- При паранеопластической природе заболевания - противоопухолевая терапия.



- **Дерматит Дюринга**

- Дерматит Дюринга — заболевание кожи, причина которого не выяснена.

Дерматит Дюринга характеризуется длительным течением с приступообразным появлением на коже туловища и конечностей зудящей сыпи в виде волдырей, пузырьков, группирующихся в кольца, полукольца и гирлянды.

- Проявления дерматита Дюринга - это волдыри, красные пятна, напряжённые пузырьки на отёчном покрасневшем фоне (могут возникать и на неизменённой коже) с выраженной склонностью к группировке и кольцевидному расположению. Покрышка пузырей плотная, содержимое сначала прозрачное, затем мутнеет. Пузыри могут превращаться в гнойники, вскрываться с образованием изъязвлений на отёчном фоне, по краю которых видны покрышки пузырей.

- На поверхности изъязвлений образуются корки, под которыми происходит заживление. Наиболее типичное расположение дерматита Дюринга: локти, разгибательные поверхности предплечий, в 1/3 случаев элементы возникают на лице и шее, реже поражаются ягодицы, колени, крестец, затылок. Жжение и зуд бывают настолько сильными, что расчесывание нередко маскирует первичные высыпания. Общее состояние больных во время обострения может быть нарушено.

- Диагностика дерматита Дюринга осуществляется врачом-дерматологом с помощью лабораторных и инструментальных методов:
- Определение количества эозинофилов в крови и пузырной жидкости: значительное повышение
- При исследовании функций щитовидной железы в 30% всех случаев выявляют различные нарушения
- Проба с йодом: на предплечье под компрессом на 24 часа накладывают мазь с 50% йодидом калия. При положительной пробе на месте наложения мази появляются покраснение и высыпания
- Прямая иммунофлюоресценция выявляет скопление фиксированных иммуноглобулинов А

- **Лечение дерматита Дюринга**
- Перед началом лечения больных дерматитом Дюринга следует обследовать для выявления заболеваний желудочно-кишечного тракта и злокачественных новообразований
- Показана диета с исключением пшеницы, овса, проса, ячменя и других злаковых, а также продуктов, содержащих йод (морская рыба).

- Дапсон — по 100 мг 2 раза в сутки по 5 дней с 1—2-дневными перерывами (3—5 циклов и более). После исчезновения проявлений заболевания назначают в поддерживающей дозе (5 мг через день или 1—2 раза в неделю). Побочные эффекты дапсона: тошнота, рвота, анемия, поражение печени, психоз, аллергические реакции; дапсон несовместим с амидопирином и барбитуратами. Помимо дапсона применяют также димеракоптопропансульфонат натрия, метионин, липоевая кислота, этебенецид, витамины (аскорбиновая кислота, рутозид, витамины группы В), антигистаминные препараты.

- Течение дерматита Дюринга циклическое, длительное, с неполными непродолжительными ремиссиями; однако у части больных отмечают полные самостоятельные ремиссии



- **Крапивница** (лат. urticaria) кожное заболевание) кожное заболевание, преимущественно аллергического) кожное заболевание, преимущественно аллергического происхождения, характеризующееся быстрым появлением сильно зудящих) кожное заболевание, преимущественно аллергического происхождения, характеризующееся быстрым появлением сильно зудящих, плоско приподнятых бледнорозовых волдырей) кожное заболевание, преимущественно аллергического происхождения, характеризующееся быстрым появлением сильно зудящих, плоско

- **Острая крапивница**, по продолжительности составляет 6 недель, как правило, является следствием пищевой аллергии (особенно на морепродукты, орехи, ягоды, помидоры, яйца, цитрусовые и свинину), укусов насекомых, приема лекарств (особенно аспирин, пенициллина, сульфаниламидов и кодеина) или эмоционального стресса.

- **Хроническая крапивница** может быть обусловлена теми же факторами и, кроме того, длительным воздействием тепла, холода или солнечных лучей, наличием инфекции или каким-либо заболеванием внутренних органов. Крапивница свыше 6 недель рассматривается как хроническая. К сожалению, в большинстве случаев хронической крапивницы выявить специфический аллерген не удастся.

- **Острый ограниченный отек Квинке (гигантская крапивница)**

характеризуется также внезапным развитием ограниченного отека кожи (слизистой оболочки) и подкожной жировой клетчатки лица (губы, щеки, веки и др.) или половых органов. При этом кожа становится плотноэластической, белого, реже розового цвета. Субъективные ощущения обычно отсутствуют. Через несколько часов или 1 - 2 дня отек спадает. Возможно сочетание отека Квинке с обычной крапивницей. При отеке, развивающемся в области гортани, возможны стеноз и асфиксия.

- При отеке Квинке могут повышаться артериальное давление, температура тела, появляться озноб, тошнота, боль в животе, рвота. Поражаются глубже лежащие отделы кожи и подкожной клетчатки, отмечаются ощущение напряжения в области кожи лица, увеличение размеров губ, век, ушей, языка. Отек Квинке держится от нескольких часов до нескольких суток и исчезает бесследно.

- **Солнечная крапивница** - разновидность фотодерматоза; развивается у лиц, страдающих заболеванием печени и нарушенным порфириновым обменом при выраженной сенсibiliзации к ультрафиолетовым лучам. Болеют чаще женщины. Заболевание характеризуется появлением высыпаний на открытых участках кожи (лицо, руки и др.). Характерна сезонность (весна - лето)

- **Холинергическая крапивница** — распространенное заболевание, для которого характерно появление сыпи при повышении температуры тела. У некоторых больных сыпь возникает как после физической нагрузки, так и после теплового воздействия (например, после горячего душа), у других — только после физической нагрузки. Для холинергической крапивницы характерны бледно-розовые волдыри диаметром несколько миллиметров, окруженные широкими кольцами эритемы. Иногда сыпь такая же, как при острой или хронической крапивнице.

Алгоритм обследования:

Анамнез

Осмотр

Общий анализ крови, общий анализ
мочи, биох. Анализ крови

Консультация аллерголога

- Лечение
Исключение причины
- Антигистаминные средства
- Глюкокортикостероидные препараты
- Неотложные мероприятия для купирования ангионевротического отека
- Диета гипоаллергенная

