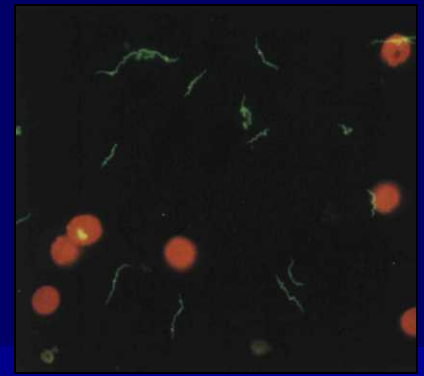


Пухирні дерматози



Кафедра
дерматовенерології та
косметології з курсом
дерматовенерології і
естетичної медицини ФТО

Запоріжжя-2020

Бульозні дерматози -

це група неінфекційних
захворювань шкіри,
основним елементом яких є
міхур (bulla)



Класифікація бульозних дерматозів

1. Справжня (акантолітична) пухирчатка:
 - а) вульгарна
 - б) вегетуюча
 - в) листоподібна
 - г) себорейная
2. Темфігоїдна
3. Герпетиформний дерматоз
4. Спадкові дерматози

Істинна (акантолітична) пухирчатка

Частота вульгарної пухирчатки до 1% всіх шкірних хвороб.

Кілька частіше хворіють жінки у віці 40-60 років.

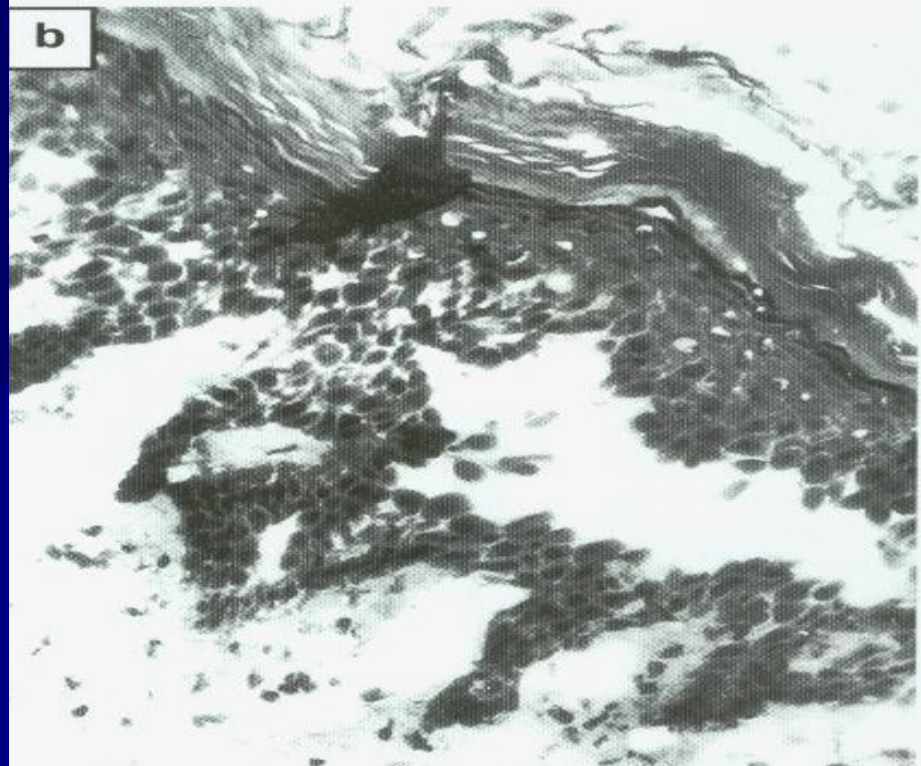
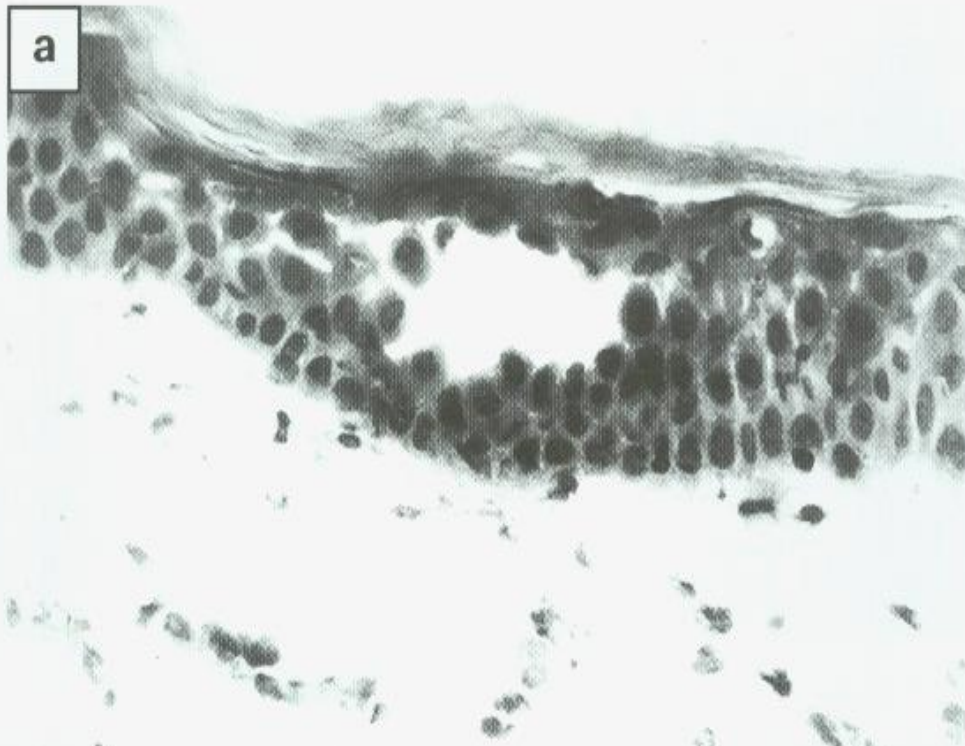


Етіологія істинної пухирчатки

1. Теорія порушення електролітної рівноваги
2. Теорія інтоксикації
3. Теорія бактеріального походження
4. Теорія вірусного походження
5. Спадкова теорія
6. Теорія аутоімунного походження
7. Теорія цитологічних аномалій
8. Ендокринна теорія

Патогенез істинної пухирчатки

- 1. Утворення антитіл до десмосоми кератиноцитів міжклітинною клейкою речовиною під впливом антигенної стимуляції
- Фіксація комплексу антиген-антитіло в області десмосом, міжклітинної речовини, що викликає руйнування десмосом кератиноцитів або епітелію слизових оболонок
- Втрата здатності клітин до зчеплення один з одним. Розвиток акантолізу.



Кріостатні зрізи біоптата шкіри хворих з акантолітичною пухирчаткою. Ділянки клінічно неураженої шкіри. ? А - початкова стадія акантолізу? В - явища акантолізу з утворенням внутрішньоепідермального міхура (вульгарна пухирчатка).

Клінічні прояви

Справжня (акантолітична) пухирчатка:

- а) вульгарна
- б) вегетуєча
- в) листоподібна
- г) себорейна

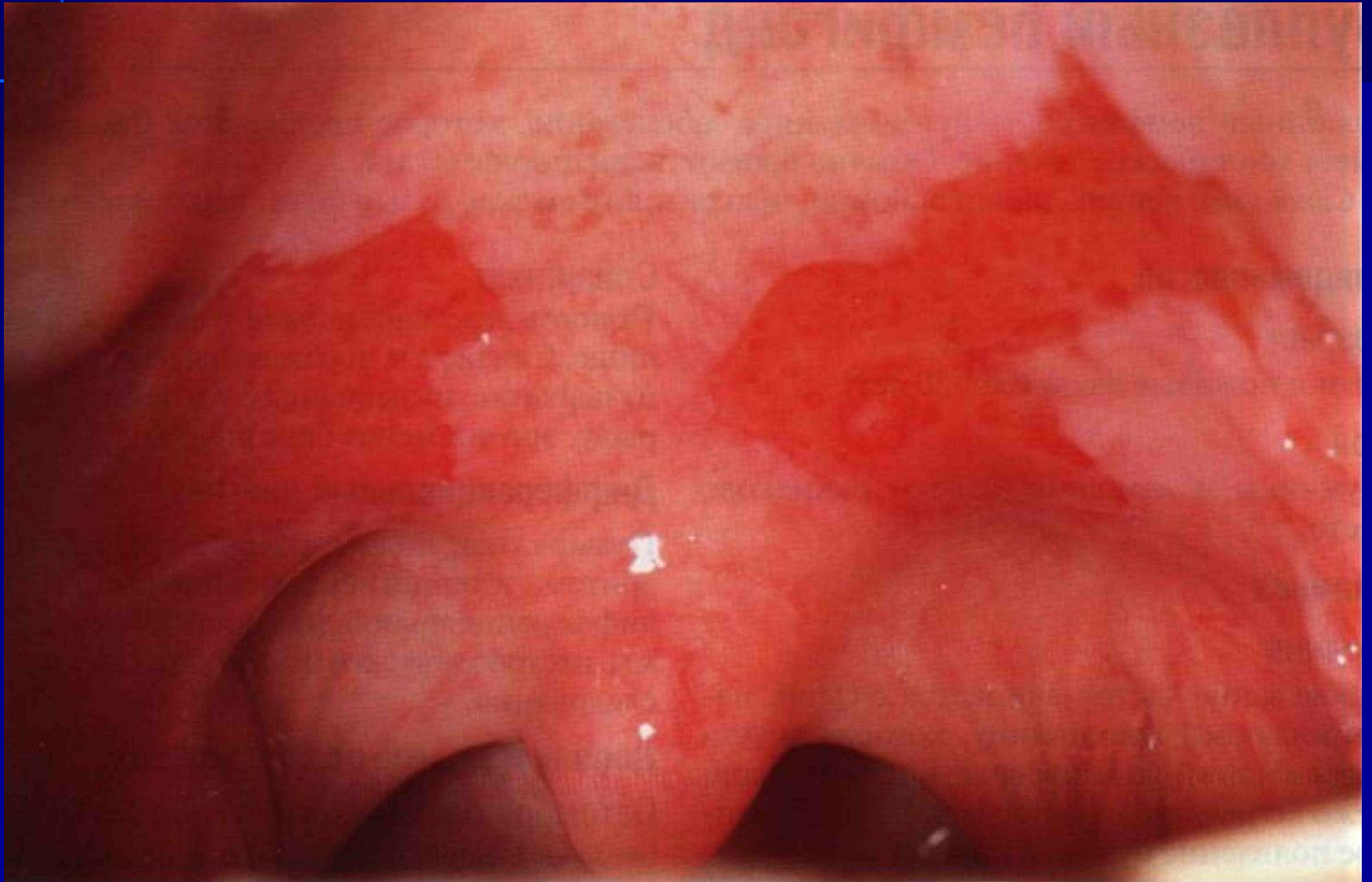
Звичайна пухирчатка (*Pemphigus vulgaris*)

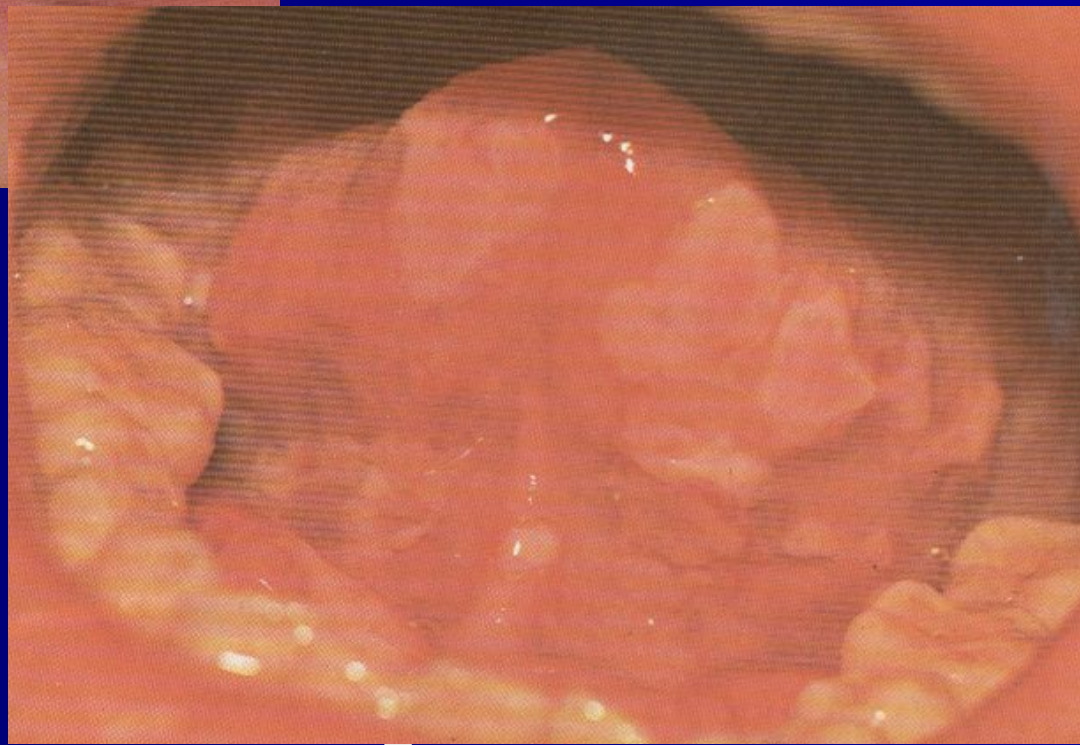
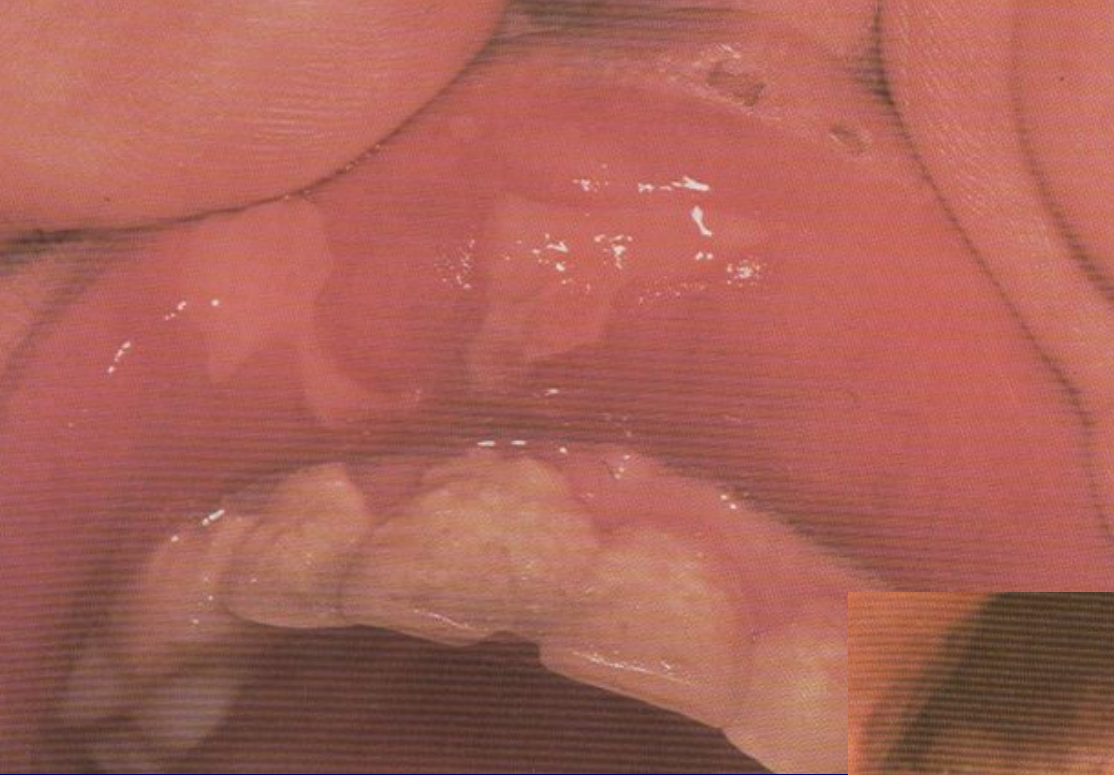
Важке, неухильно прогресуюче захворювання, що виявляється раптовим утворенням на незмінній шкірі і слизових оболонках внутрішньоепітеліальних порожнин, формуванням поширених уражень шкіри і слизових, що без адекватного лікування призводить до загибелі пацієнтів.

Перша фаза - **дебют**
захворювання. на
слизовій
оболонці рота
виявляються
хворобливі круглі або
овальні ерозії на
НЕ пігментованій
слизової. Вони з
глянсовою червоною
або
"сальною" поверхнею.



I фаза – дебют захворювання





Вульгарна пухирчатка - дебют

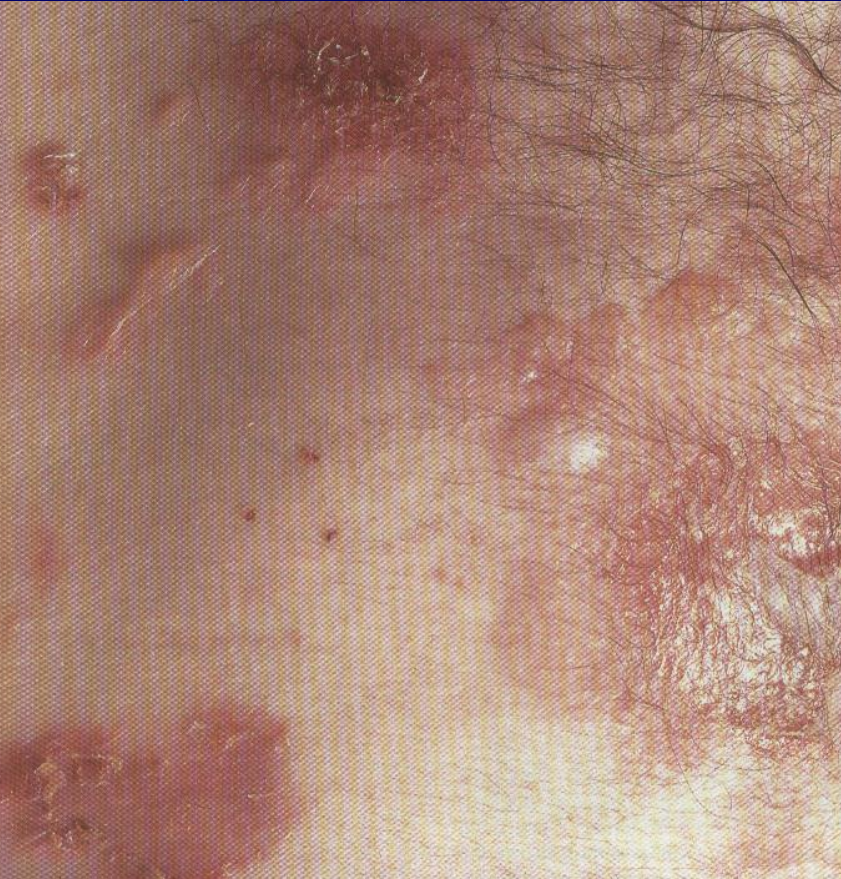
Ураження слизових



Перехід фаз



II фаза – прояв висипки на шкірі



II фаза – розповсюджені ерозії,
ускладнення інфекцією, сепсис,
кахексія, летальний результат





Вульгарная пухирчатка

При розтині міхура
утворюються ерозії.
Ці ерозії повільно
збільшуються по
площі і тривало
існують, на них
формується кірка,
після епітелізації
ерозій - пігментні
плями.





Хвора Н., 47 років. Діагноз: вульгарна пухирчатка, хворіє 4 місяці.

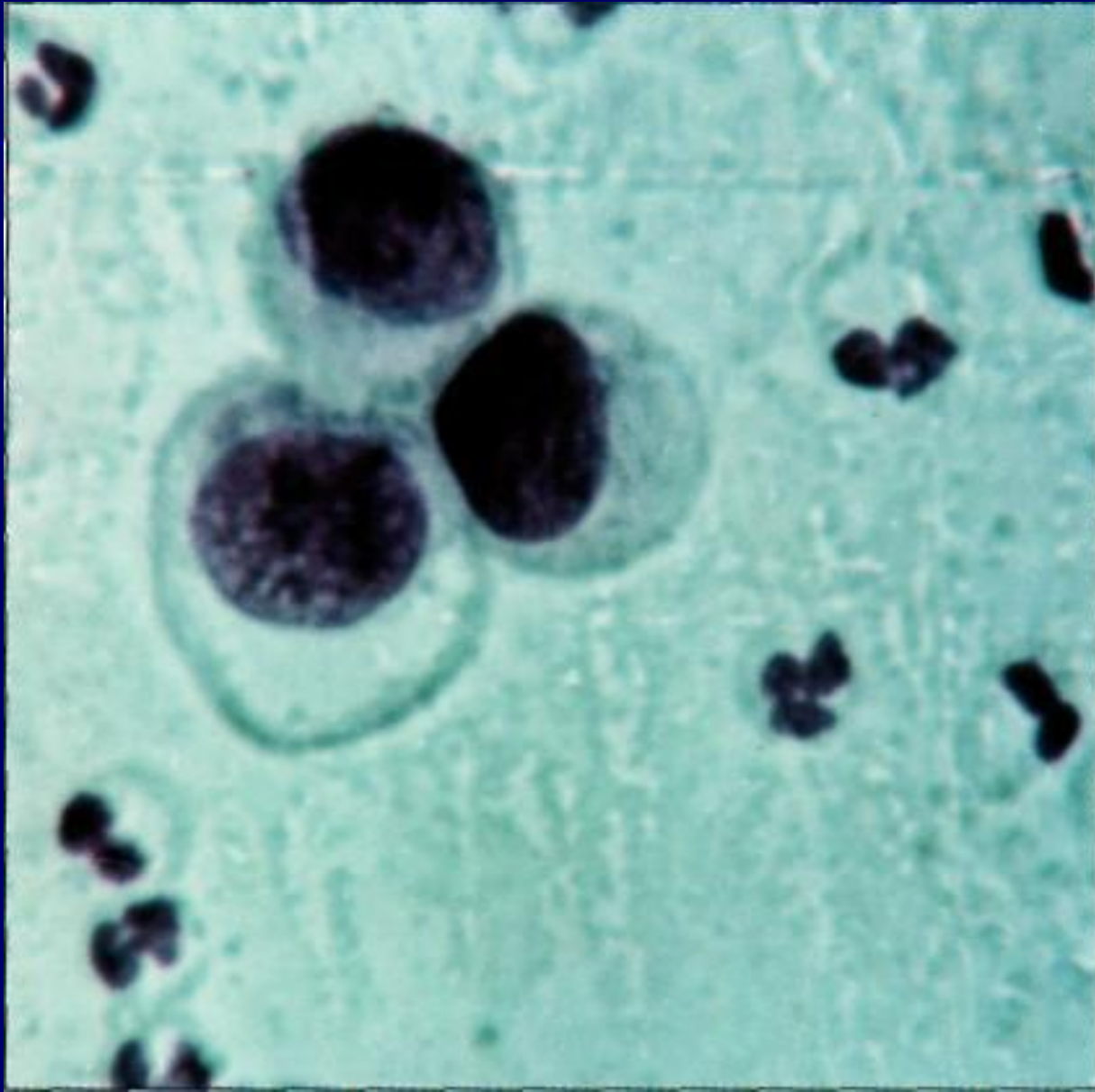


Хвора Н., 47 років. Діагноз: вульгарна пухирчатка,
хворіє 4 місяці.

Критерії діагностики вulьгарної пухирчатки

1. Клінічна картина ураження: в'ялі міхури на видимо незмінній шкірі, тривало існуючі ерозії. По краю ерозій можуть спостерігатися залишки покришок міхура.
2. Симптом Нікольського на видимо неуразеній шкірі.
3. Цитологічний метод діагностики (цитодіагностика по Тцанку) передбачає отримання мазків-відбитків з дна свіжих ерозій. Отримані мазки фарбують за методом Гімза-Романовського. При наступній мікроскопії виявляються акантолітичні клітини.

Клітини Тцанка

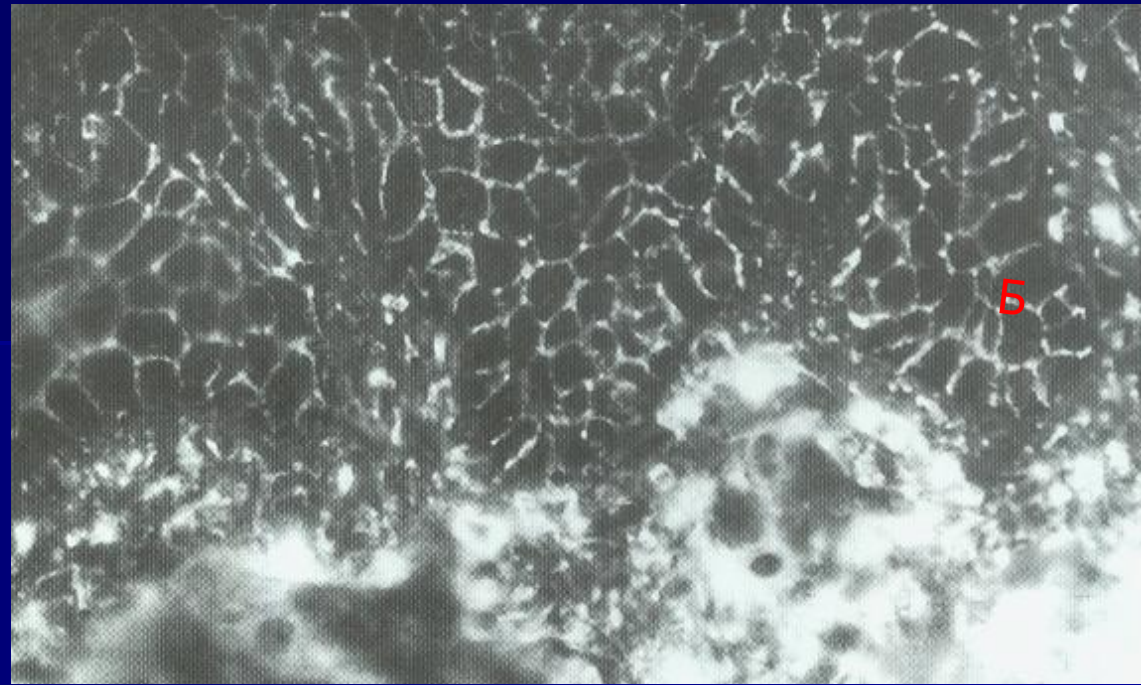
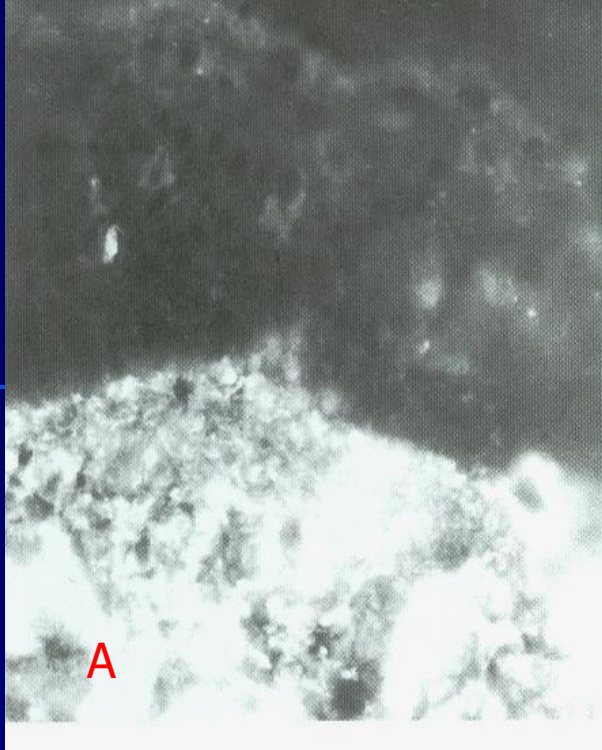






Критерії діагностики вуглярної пухирчатки

4. Гістологічний метод дослідження є одним з основних і обов'язкових при підтвердженні пухирчатки. Необхідно брати свіжий міхур або крайову зону з захопленням неуразеної шкіри.
5. Імуноморфологічні дослідження - в ряді випадків відіграють вирішальну роль в діагностиці вуглярної пухирчатки. Навіть на ранніх стадіях розвитку захворювання метод прямої імунофлюоресценції (ПІФ) дозволяє виявити на кріостатних зрізах шкіри і слизовій оболонці (у вогнищі і за його межами) відкладення IgG і комплекменту.



Вульгарна пухирчатка. Ділянка клінічно неураженої шкіри. Обробка зрізів шкіри хворого міченої сироваткою проти IgG людини. Метод прямої імунофлюоресценції. $\times 400$.

A - зріз без попередньої обробки стабілізуючим розчином. Фіксований IgG в епідермісі відсутній. Б - зріз після двохвилинної обробки 40% водно-спиртовою сумішшю. Розчинні імунні комплекси в міжклітинній склеюючій субстанції епідермісу.

Вегетуоча істинна (акантолітична)

пухирчатка

Відкрита Нейманом в 1886р. Більшістю авторів вважає різновидом вульгарної пухирчатки. Особливістю цієї форми вважається поява в осередках ураження вегетацій.

Початок практично не відрізняється від початкових проявів вульгарної пухирчатки. Міхури виникають на незмінній шкірі та слизовій. Одночасно з ураженням слизової оболонки рота або дещо пізніше з'являється характерна висипка навколо природних отворів і в складках шкіри на поверхнях, що торкаються.

Остаточні відмінності в клінічних проявах виявляють лише тоді, коли в області що зливаються ерозивних вогнищ ураження

з'являються вегетируючі осередки



Листовидна (ексфоліативна) пухирчатка

Це важке, що злоякісно протікає захворювання, що виявляється виникненням в результаті акантолізу на себорейних ділянках шкіри плоских вялих міхурів на незмінній або слабко гіперемованній поверхні, швидко трансформуються в шаруваті лусочко-кірки

Клініка

Слизові оболонки не пошкоджуються.

Характерна ознака - повторне утворення на місцях колишніх ерозій під кірками нових поверхневих міхурів з мізерним вмістом.

Це призводить до формування у вогнищах ураження нашарувань жовтувато-коричневих лусочко-корок схожих на листкове тісто або спресоване лисття.

Діагностика

Цитодіагностика. В мазках - відбитках з дна свіжих ерозій виявляють акантолітичні клітини.

Гістологічні дослідження. Характерно наявність внутрієпідермальних щілин і поверхневих міхурів, що локалізуються під зернистим або роговим шаром епідермісу. Акантоліз видно лише рідко.

Імунологічні дослідження. За допомогою прямої і непрямой імунофлюоресценції не вдається відрізнити листовидну пухирчатку від вульгарної.

Себорейна (еритематозна) пухирчатка

Захворювання проявляється на себорейних ділянках шкіри вогнищами, що характеризуються поєднанням симптомів, типових для себорейного дерматиту (червоні плями, лущення), червоного вовчака і пухирчатки (поверхневі вялі міхури з тонкою покриткою, швидко трансформуються в лусочки-кірки).

Протікає хронічно, відносно доброякісно. Вона може проявлятися обмеженими вогнищами ураження.

Клінічна картина себорейної пухирчатки

Діагностика:

- характерна клініка
- симптом Нікольського позитивний
- клітини Тцанка виявляють не завжди
- Гістологічно - щілини і плоскі міхурі під роговим або зернистим шаром
- імунологічно - ПІФ - «полоскоподібний тест» в зоні базальної мембрани (як при дискоїдному вовчаку)

Себорейна пухирчатка



Принципи терапії істинної пухирчатки

Лікування:

-стаціонарне
-поетапне
-диспансерізація

1. Кортикостероїдні препарати
2. Анаболічні стероїди
3. Цитостатики
4. Детоксикаційні методи
5. Антибіотики при приєднанні вторинної інфекції
6. Зовнішня терапія

Застосування кортикостероїдів в дерматології

Механізм дії:

1. Протизапальна - звуження капілярів, зменшення проникності, гальмування міграції, і виділення медіаторів, придушення гіалуронідази, стабілізація мембран лізосом, пригнічення фагоцитозу, утворення фібробластів, колагену.
2. Антиалергічна
3. Імуносупресивна - гальмування міграції лімфоцитів, пригнічення Т-і В-лімфоцитів, гальмування утворення імунних комплексів, уповільнення епідермопоеза.
4. Цитостатична

Принципи терапії істинної пухирчатки

Лікування патогенетичне, спрямоване на придушення синтезу аутоантитіл до білків десмосом шипуватих клітин епідермісу. Головним засобом для лікування хворих є **глюкокортикостероїдні гормони.**

Цитостатичні препарати не можуть повністю замінити ГК. З їх допомогою вдається знизити дозу ГК. Комбіновану терапію застосовують при лікуванні пухирчатки, резистентної до високих доз ГК і при необхідності зменшити їх добову дозу.

Доза преднізолону - 1 мг / кг на добу.

Принципи терапії істинної пухирчатки

У лікуванні виділяють три етапи:

Призначення ударних доз ГК на початку лікування, якими досягають оптимальних результатів зазвичай протягом 3-6 тижнів.

Поступове повільне зниження добової дози ГК до підтримуючої (6 місяців).

Тривале (довічне) амбулаторне лікування підтримуючими дозами ГК при ретельному диспансерному спостереженні.

Найтриваліший третій етап.

Застосування кортикостероїдів в дерматології

Ускладнення:

- Синдром Іценко-Кушинга
- гіпокаліємія
- затримка Na
- стимуляція інфекцій
- Порушення білкового обміну
- Діабетогенна дія
- Ульцерогенна дія
- Підвищене згортання крові
- захворювання ЦНС
- Гіпокальціємія
- пневмонія гіпостатична
- Атрофія кори надниркових залоз

Пемфігоїди

Це група захворювань, в якій пухирі розвиваються не в результаті акантолізу, а в наслідок субепідермального відшарування епідермісу від дерми (епідермоліз), обумовленого порушенням зв'язку між ними.

Субепідермальне відшарування епідермісу виникає в результаті утворення аутоантитіл до білків базальної мембрани.

У біоптаті ураженої шкіри антитіла бульозного пемфігоїду виявляють за допомогою ПІФ, а в сироватці крові за допомогою непрямої імунофлюоресценції.

Бульозний пемфігоїд (неакантолітична пухирчатка)

Це рідкісний, зазвичай хронічно протікаючий, відносно доброякісний бульозний дерматоз, який вражає насамперед літніх людей. Стійкі, напружені міхури виникають під епідермісом через розшарування базальної мембрани.

БП зустрічається рідше, ніж справжня пухирчатка, вражає зазвичай людей похилого віку (60-70 років), хоча може інколи виникати і у дітей - ювенільний пемфігоїд.

Етіологія та патогенез

Етіологія невідома.

Патогенез - аутоімунний.

В його основі - аутоімунна реакція з утворенням аутоантитіл до білка, який є складовою частиною базальної мембрани багат шарового плоского епітелію і синтезується кератиноцитами базального шару.



Бульозний пемфігоїд



Клініка

Захворювання починається розвитком напружених міхурів різної величини від декількох міліметрів до 5-10 см в діаметрі і більше. Вони виникають на видимо незмінній шкірі або на тлі набряку еритеми і супроводжуються вираженою сверблячкою. Міхури мають серозні або серозно-кров'янисті виділення. При угрупованні пухирі іноді утворюють осередки химерних обрисів, що розташовуються на тлі еритеми. При розтині бульбашок утворюються ерозії без тенденції до периферичного росту, які покриваються серозно-кров'яними кірками, порівняно швидко епітелізуються, залишаючи пігментацію. Симптом Нікольського слабкопозитивний або негативний.

Бульозний пемфігоїд





Бульозний пемфігоїд

Діагностика

ЦИТОДІАГНОСТИКА

У мазках-відбитках з дна свіжої ерозії виявляють велику кількість еозинофілів (20-30%), акантолітичні клітини відсутні.

ГІСТОЛОГІЯ

Виявляють субепідермальну порожнину з численними еозинофілами.

Діагностика

ІМУНОЛОГІЯ

За допомогою прямої ІФ в біопсованих ділянках ураженої шкіри хворих БП виявляють гомогенні полоскоподібні відкладення імуноглобулінів G і C3 комплементу в зоні базальної мембрани. За допомогою непрямой ІФ в сироватці крові і міхурової рідини у 80% хворих виявляються антитіла класу IgG до білка, що входить до складу базальної мембрани. Їх титри не корелюють з тяжкістю перебігу захворювання.

Лікування бульозного пемфігоїду

Патогенетична терапія імунодепресантами (ГК самотійно або з азатиоприном або ДДС).

Преднізолон або інший ГК в еквівалентній дозі призначають по **40-60 мг / доб.** до отримання вираженого ефекту. Потім дозу поступово знижують до підтримуючої **10-15 мг / доб.**



Герпетиформний дерматоз Дюрінга

Це рідкісний доброякісний, хронічно рецидивуючий, поліморфний, з утворенням характерних міхурів, дерматоз, що супроводжується свербінням і подразненням і пов'язаний з глютенною ентеропатією.

Зустрічається рідко (1 на 800 дерматозів),
Найчастіше у чоловіків.

Етіологія

- Спадкова
- Нейрогенна
- Алерготоксична
- Ендокринна
- Інфекційна
- Аутоімунного походження



Патогенез

Відкладення в
сосочках Ig A

Атрофія ворсинок
тонкої кишки

Ідіопатична
стеаторея
(целіакія)



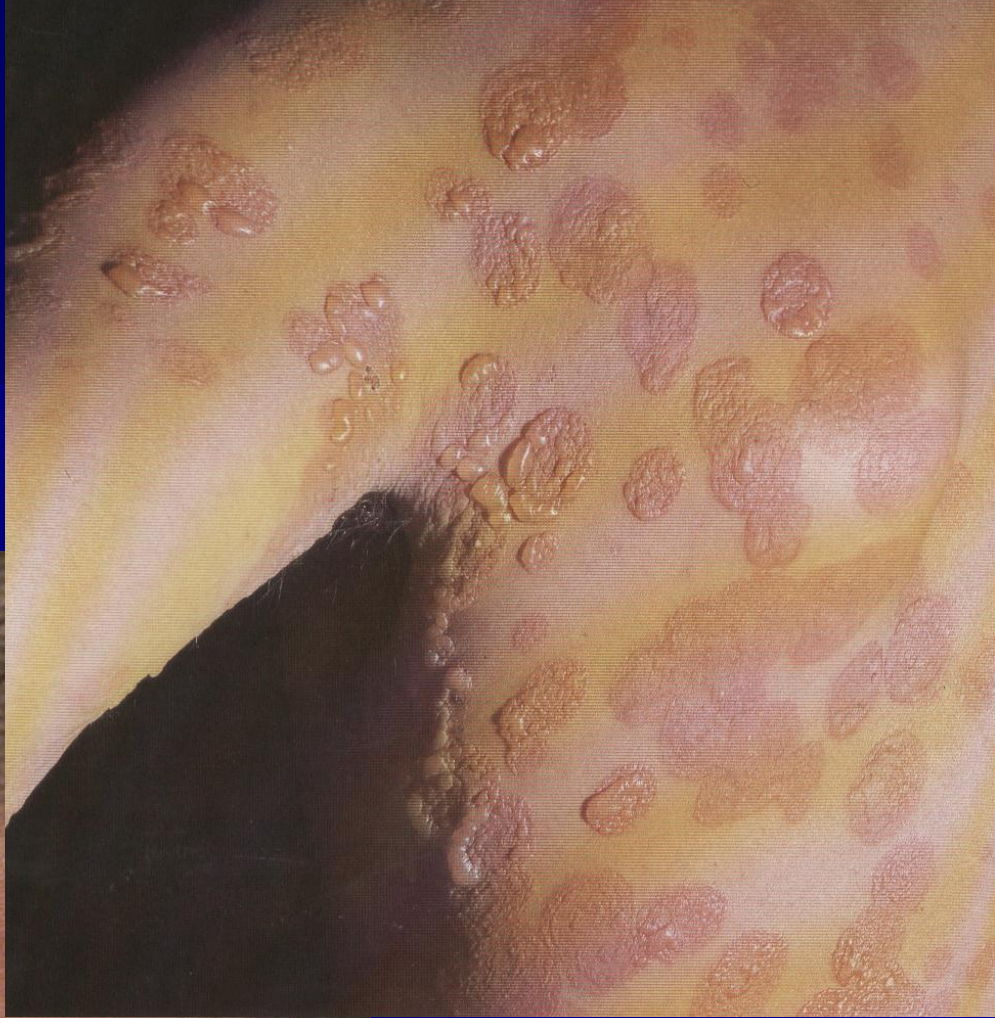
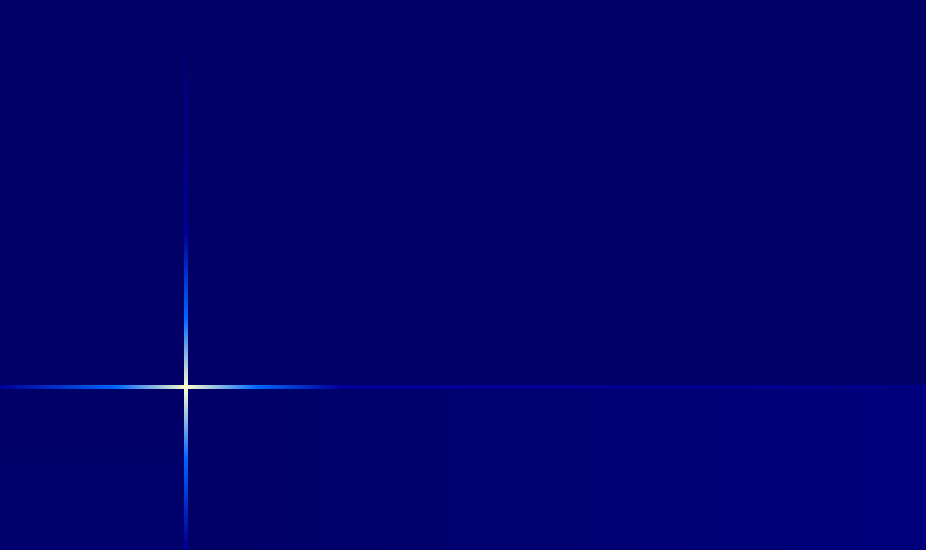
Клінічна картина дерматозу Дюрінга

Характерний істинний поліморфізм висипань (плями, папули, напружені дрібні і великі міхурі), їх угруповання, симетричність розташування, сильне свербіння і печіння.

При регресі висипань на їх місці залишається стійка пігментація.

Загальний стан мало порушується.

Симптом Нікольського негативний.



Герпетиформний
дерматоз
Дюрінга



Герпетиформний дерматоз Дюрінга

Діагностика

Еозинофілія в крові.

Позитивна проба Ядасона.

Цитодіагностика

У мазках-відбитках з дна свіжої ерозії акантолітичні клітини відсутні, багато еозинофілів.

Діагностика

Гістопатологія

Субепідермально розташовані міхури, в яких виявляють велику кількість еозинофілів і нейтрофілів лейкоцитів. У сосочковому шарі набряк і запальний інфільтрат.

Імунодіагностика

При прямий ІФ ураженої шкіри виявляють відкладення Ig A і C3 фракції комплекменту на вершинах сосочків дерми. За допомогою непрямой ІФ у 80% хворих виявляють Ig A - антитіла до ендомізію.

Лікування

безглютеновая дієта

Дієта з використанням рослинного білка.
Зменшенням солі. Обмеженням
прийому йодовмісних продуктів і
медикаментів.

Сульфони (ДДС, дапсон та ін.) - Вони
гальмують дію лізосомальних ензимів.
по **100-200 мг / доба**

кортикостероїди

імуносупресивні препарати

Зовнішньо протівозудніє препарати,
протизапальні

Пухирчатка	Пемфігоїд	Дерматоз Дюрінга
Суб'єктивні скарги відсутні	Зрідка турбують свербіж, печіння	Виражені свербіж, печіння
Міхур не напружений	Міхур напружений	Міхур напружений
Шкіра в основі міхура не змінена	На гіперемованому тлі	Шкіра гіперемована, поліморфізм, сгрупування
С-м Нікольського (+)	С-м Нікольського (+ -)	С-м Нікольського (-)
У вмісті міхура - клітини Тцанка	У вмісті міхура - еозинофілія	У вмісті міхура - еозинофілія
Міхур інтраепідермальний або субкорнеальний	Міхур субепідермальний	Міхур субепідермальний

Вірусні дерматози

Бородавки

Збудник - папілома-вірус людський декількох типів



Передача – прямий та непрямий контакт

Звичайні

– незапальні дермальні папули, з чіткими кордонами, кольору нормальної шкіри з шорсткою поверхнею, гіперкератоз, тріщини, іноді зливаються. Локалізація - кисті, стопи, навколонігтьові зони.

Диференціальний діагноз: бородавчастий туберкульоз



Плескати – частіше діти, локалізація: обличчя, кисті, груди, шия. Папули жовтувато-рожевого кольору, іноді світло-коричневі, плескати, круглі або полігональної форми. Поверхня гладка, множенні, іноді групуються, можлива ізоморфна реакція, зуд.
Диференціальний діагноз – червоний плескатиий лишай



Підшвенні

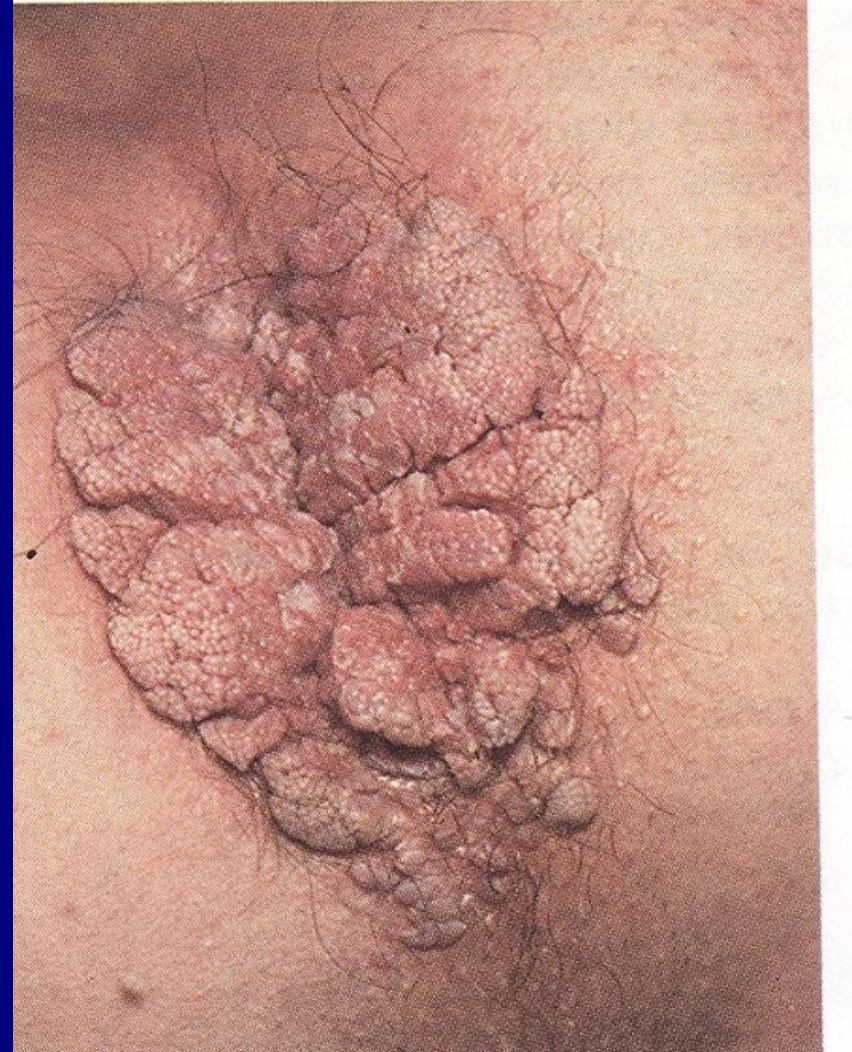
– плоскі, щільні, жовтувато-бурого кольору, з гіперкератозом, з чіткими межами, поодинокі або множинні, розміром від 2-3 мм до 2 см, іноді з поглибленням в центрі, болючі при ходьбі.

Диференціальний діагноз: мозолисть.



Ниткоподібні

– тонкі, ніжні, загострені, тілесного кольору, з ороговілим кінчиком, локалізація - обличчя, шия, тулуб



Лікування бородавок:

Кріотерапія, змазування ферезолом,
соком чистотілу, Колломак,
електрокоагуляція, лазеротерапія.
Мазі: саліцилова, солкодерм,
розчин подофіліна.

Контагіозний молюск

Збудник молюсковірус людини

Локалізація - обличчя, статеві органи, промежина, живіт, лобок, стегно.



Клініка: невеликі напівсферичні папули тілесного кольору з воскоподібним відтінком або жовто-рожеві, напівпрозорі, поверхня блискуча. У центрі - пупкообразне вдавлення. При стисненні папули пінцетом виділяється сирноподібна маса білого кольору. Бувають поодинокі, множинні, розміром від 5-7 мм до 2-3 см.



Простий герпес шкіри

Збудник - герпесвірус людський I і II типу.

Шляхи передачі: контакт, слина, медичні маніпуляції,
ПОЛОГИ



Клініка:

продромальні явища, локалізація - губи, обличчя, сідниці, з'являється еритема, набряк, потім - пухирці з прозорим вмістом, печіння, поколювання, свербіж.

Після розтину пухирців - болісні ерозії, зливаються, утворюючи вогнища з фестончатими краями, лімфаденіт, потім - скоринки і епітелізація через -7-10 днів.



**Хвора Р.,
41 рік.
Первинний
генітальний
герпес**



Перебіг - схильне до рецидивів

Діагностика-клініка, виділення вірусу, РІФ, титр
антитіл

Диференціальний діагноз:

імпетиго, дерматит, сифіліс

Лікування

протівірусні мазі, всередину

ацикловір, валацикловір,

фамцикловір, лаферон, циметидин,

амізон.

Оперізуючий лишай

Збудник - Varicella - zoster

Локалізація - різна, можуть зливатися.

Клініка - продрамальні явища, асиметричний по ходу нервів - набряк, гіперемія, везикули, потім - ерозії



Атипові форми

- Абортівна
- Пузирна
- Геморагічна
- Гангренозна
- Абдоминальна



Диференційний діагноз:

бешиха, алергічний дерматит, імпетиго, апендицит, міалгії різного генезу, стенокардія

Лікування

– ацикловір, валацикловір інтерферон, кортикостероїди, анальгетики

Місцево: мазі з ацикловіром, фукоцин, солкосерил, аерозолі з кортикостероїдами і антибіотиками

Дякую за увагу!