



Қарағандық мемлекеттік медицина университеті
Қауадрасы инфекциялық аурулар және
дерматовенерологиясы

Дюринг ауруы (герпетіформды
дерматит), көпформды экссудативды
эритема, Стивенс-Джонсон ауруы

Аурууды жасады: Қойшыбаева Н.Қ

6-106 ОМФ

Тексерді: Беймбетова М.Р

Қарағанды 2017ж

- Дерматит Дюринга — заболевание кожи, причина которого не выяснена. Заболевание характеризуется длительным течением с приступообразным появлением на коже туловища и конечностей зудящей сыпи в виде волдырей, пузырьков, группирующихся в кольца, полукольца и гирлянды.
- Чаще подвержены люди в возрасте от 15 до 60 лет, пик частоты — 30—40 лет. Мужчины болеют чаще.



ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ



- Точно не установлены.
- Имеет значение повышенная чувствительность к глютену (белку злаков), образуемому в кишечнике в процессе усвоения пищи, и галоидам (ИЛИ ГАЛОГЕНЫ химические элементы: хлор, иод, бром, фтор, образующие с металлами соли без кислорода, напр. хлористый натрий (повар. соль). По мнению ряда авторов, это полиэтиологический синдром, развивающийся у людей с изменением тонкой кишки (синдром мальабсорбции) и последующим формированием иммуноаллергических реакций. Существует мнение о роли в развитии дерматита Дюринга усиления перекисного окисления липидов и снижения антиоксидантной активности сыворотки крови. Высказывались мнения об инфекционной, вирусной природе заболевания, о значении аллергических факторов.



СИМПТОМЫ ДЕРМАТИТА ДЮРИНГА

- ❑ Признаки 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.
- ❑ Подробнее на <http://diagnos.ru/diseases/cutis/during>



Проявления дерматита Дюринга

- ▣ Заболевание чаще возникает в возрасте 20-40 лет. Мужчины болеют в два раза чаще женщин. Болезнь может развиваться совместно с онкологическими заболеваниями. Первыми симптомами являются зуд, покалывание и жжение, которые возникают на визуально неповрежденной коже. Через 8-12 часов появляются **зудящие, симметричные, сгруппированные** элементов (эритематозных пятен, волдырей, папул, везикул, иногда - пузырей или пустул) на разгибательной поверхности конечностей, крестце, ягодицах, волосистой части головы, лице. Пузыри обычно мелкие, глубокие, плотные, туго заполнены жидкостью, т.е. напряженные.







- Полость пузыря располагается субэпителиально, заполнено прозрачным, мутным или гемморагическим содержимым. Покрышка пузырей плотная, содержимое сначала серозное, затем мутнеет. Пузыри развиваются как на отечном, эритематозном фоне, так и на видимо не измененной коже. Вскоре пузыри либо вскрываются, либо подсыхают с образованием медово-желтых или кровянистых бурых корок. Характерным признаком служит быстрое заживление эрозий, возникающих на месте вскрывшихся пузырей. После заживления на месте пузыря остается пигментация.









- 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.



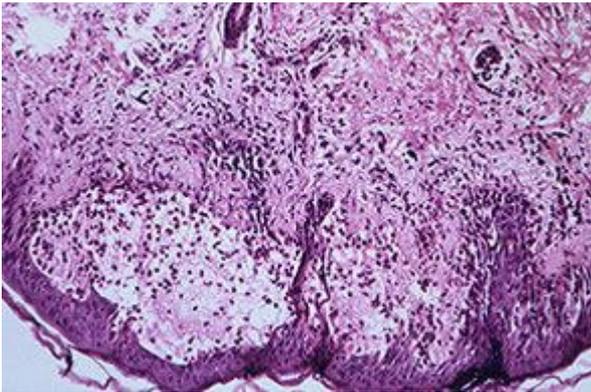




- Со стороны желудочно-кишечного тракта больные могут отмечать жирный стул, полифекалию (много экскрементов), сероватый цвет экскрементов, понос на фоне кожных высыпаний, стеаторея второго типа (экскреции неэстерифицированных жирных кислот).
- Течение заболевания рецидивирующее, пожизненное. Возможно самовыздоровления

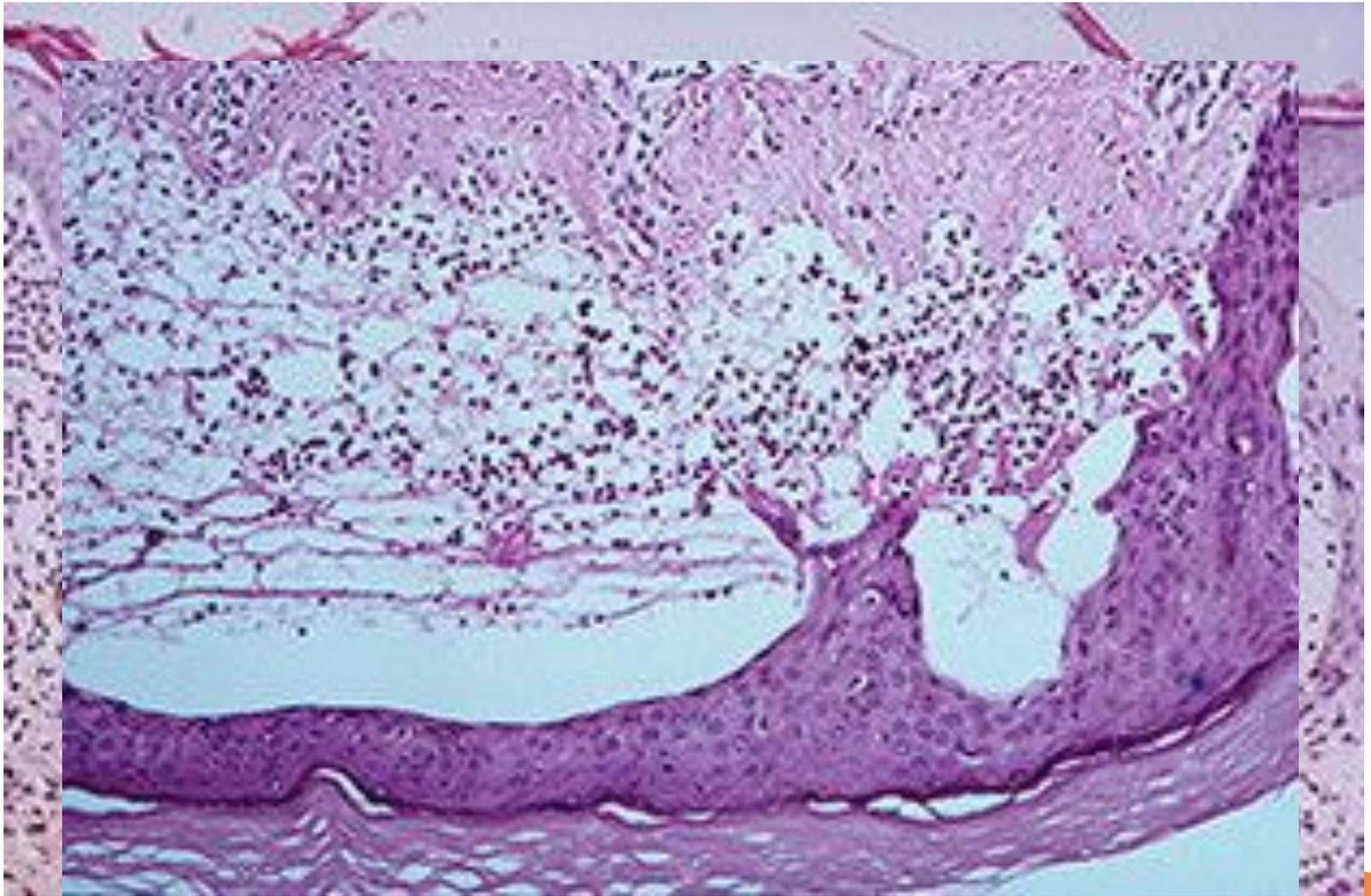


ГИСТОПАТОЛОГИЯ



Обнаруживаются подэпидермальные полостные образования, формирующиеся в области вершук сосочков дермы, содержащие нейтрофильные и эозинофильные лейкоциты. При исследовании с помощью прямой РИФ выявляются отложение IgA в базальной мембране пораженных очагов кожи или слизистой оболочки.





- Клиника: подэпидермальные пузыри, как правило, на отечном гиперемированном основании, жжение, зуд, герпетичность расположения и истинный полиморфизм элементов.
- Определение количества эозинофилов в крови и пузырьной жидкости: значительное повышение
- При исследовании функций щитовидной железы в 30% всех случаев выявляют различные нарушения
- Также повышенная чувствительность к йоду. Проба с йодом (**Ядассона**) 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 иммуноглобулиновый тест: в зоне базальной мембраны выявляют зернистые отложения иммуноглобулина (IgA).
- Симптом Никольского при дерматите Дюринга отрицательный, акантолитических клеток не находят
- Диагностика дерматита Дюринга осуществляется врачом-дерматологом с помощью лабораторных и инструментальных методов



- дифференцировании дерматоза с многоформной экссудативной эритемой, для которой характерны продромальный период (повышение температуры, боли в суставах, мышцах, локтях и др.) и возникновение после переохлаждения, простуды, катаральных явлений обычно весной или осенью. Характерные высыпания располагаются преимущественно на разгибательных поверхностях костей, предплечий, голеней, бедер, на слизистых оболочках рта и красной каймы губ, реже гениталий; зуд отсутствует.
- Вульгарную пузырчатку дифференцируют на основании мономорфного характера сыпи, тяжелого течения, развития интрадермально расположенных пузырей на видимо неизменной коже, частого поражения слизистых оболочек полости рта, наличия акантолитических клеток Тцанка, положительного симптома Никольского, нормального содержания эозинофилов в крови и содержимом пузырей, типичного интенсивного свечения межклеточного вещества шиловидного слоя на антииммуноглобулин G при прямой иммунофлюоресценции.
- У детей иногда приходится проводить дифференциальную диагностику с врожденным буллезным эпидермолизом, при котором внутрикожно локализующиеся пузыри выявляются на местах, подвергающихся травматизации (кожа локтей, коленей, пяток, кистей).



Лечение дерматита Дюринга

- Перед началом лечения больных дерматитом Дюринга следует обследовать для выявления заболеваний желудочно-кишечного тракта и злокачественных новообразований
- Зудящие кожные проявления исчезают после исключения из пищевого рациона больного ГД глютена. Единственно правильным и широко используемым видом лечения ГД является безглютеновая диета, ограничение потребления поваренной соли и продуктов, которые могут содержать йод: сосиски, **морская рыба..**
- Комплексное лечение включает унитиол, антиоксиданты (метионин, липоевая кислота, этамид), витамины (аскорбиновая кислота, рутин, витамины группы В)
- случае **легкого течения** назначают диамино-дифенил-сульфон (ДДС, дапсон, авлосульфон), диуцифон и др. При непереносимости ДДС назначают сульфациридин; Помимо дапсона применяются также димеракоптопропансульфонат натрия,



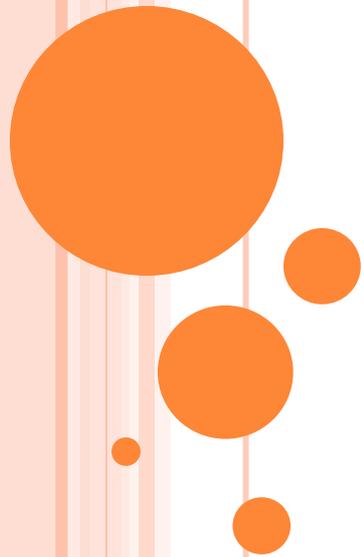
- Дапсон — по 100 мг 2 раза в сутки по 5 дней с 1—2-дневными перерывами (3—5 циклов и более). После исчезновения проявлений заболевания назначают в поддерживающей дозе (5 мг через день или 1—2 раза в неделю). Побочные эффекты дапсона: тошнота, рвота, анемия, поражение печени, психоз, аллергические реакции; дапсон несовместим с амидопирином и барбитуратами. Лечение проводят под контролем анализов мочи и крови из-за возможности побочных эффектов (агранулоцитоз и др.).
- **При отсутствии эффекта** - кортикостероидные гормоны внутрь, в дозе 40-50 мг/сут, антигистаминные препараты; местно - анилиновые красители, мази с кортикостероидами (элоком, дипросалик и др.).
- Показана витаминотерапия вит. В12 (цианкобаламин) антигистаминные препараты.



- **Профилактика.** Для предупреждения рецидивов важное значение имеет диета с исключением продуктов из пшеницы, ржи, овса, ячменя, а также продуктов, включающих йод (морская капуста, морская рыба и др.). Больным противопоказаны любые лекарственные и диагностические препараты, содержащие йод **Исключить или заменить лекарства: "Йодид", "Калия йодид 200 Берлин - Хеми", "Бетадин", "Поливидон-Йод", "Вокадин", L-тироксин Берлин - Хеми и другие.**
- Показано санаторно-курортное лечение на курорте Ессентуки.



МНОГОФОРМНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ЭРИТЕМА.



- ▣ **Многоформная экссудативная эритема** — острое заболевание кожи и слизистых с полиморфными высыпаниями и склонностью к рецидивам преимущественно в осенний и весенний периоды. Диагностику многоформной экссудативной эритемы проводят путем исключения схожих по клинической картине заболеваний в ходе исследования мазков-отпечатков, анализов на сифилис и т. п. Поскольку многоформная экссудативная эритема имеет аллергический механизм развития, в ее лечении важное значение занимает устранение этиологического фактора.



КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ МЭЭ.

Инфекционно-аллергическая форма

- патогенез связан с бактериальной сенсibilизацией.
- источники бактериальной сенсibilизации - очаги хронической инфекции в организме.
- провоцирующие рецидив факторы - переохлаждение, стресс, вирусные инфекции.

Токсико-аллергическая форма

- патогенез связан с повышенной чувствительностью к лекарственным препаратам.
- в анамнезе прием медикаментов (сульфаниламиды, амидопирин, тетрациклин и т.д.)



МНОГОФОРМНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ЭРИТЕМА

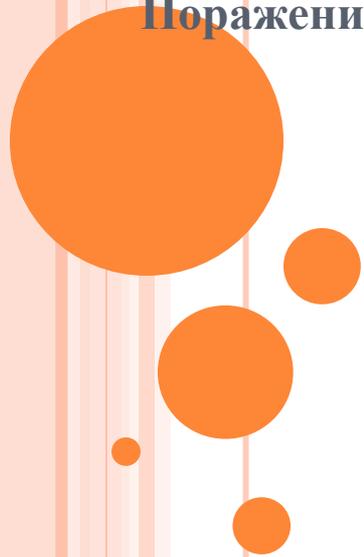
- Инфекционно-аллергическая форма
- Сезонность (осень, весна)
- Провоцирующие факторы-стресс, переохлаждение, вирусные инфекции
- Возраст - молодой и средний
- Пол - чаще мужчины
- Наличие очагов хронической инфекции в организме
- Бактериальная сенсibilизация (стафилококк, стрептококк и т.д.)
- Токсико-аллергическая форма
- причина - контакт с лекарственным препаратом
- Наличие повышенной чувствительности к медикаменту
- Частота рецидива зависит от частоты контакта с лекарственным препаратом



МНОГОФОРМНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ЭРИТЕМА

Поражения только в полости рта -5%

Поражения СОПР -у 80% больных (Shlar)



МНОГОФОРМНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ЭРИТЕМА

Полиморфизм высыпаний

- пятна -эритема
- папулы
- волдыри
- пузыри
- пузырьки
- корки (геморрагические)

Локализация в полости рта

- губы
- дно полости рта
- щеки
- небо

На коже-"кокарды"
тыльные поверхности
кистей, стоп,
предплечье, голени



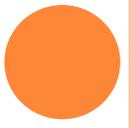
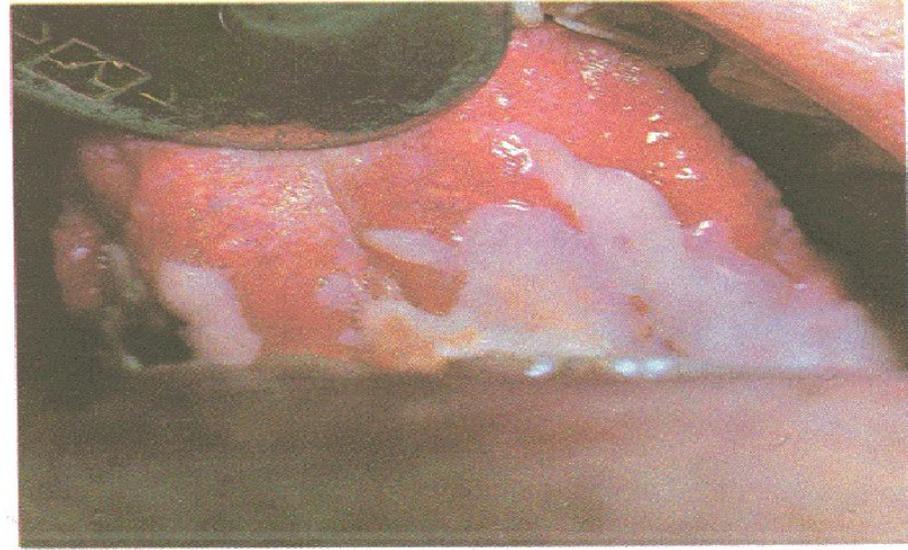


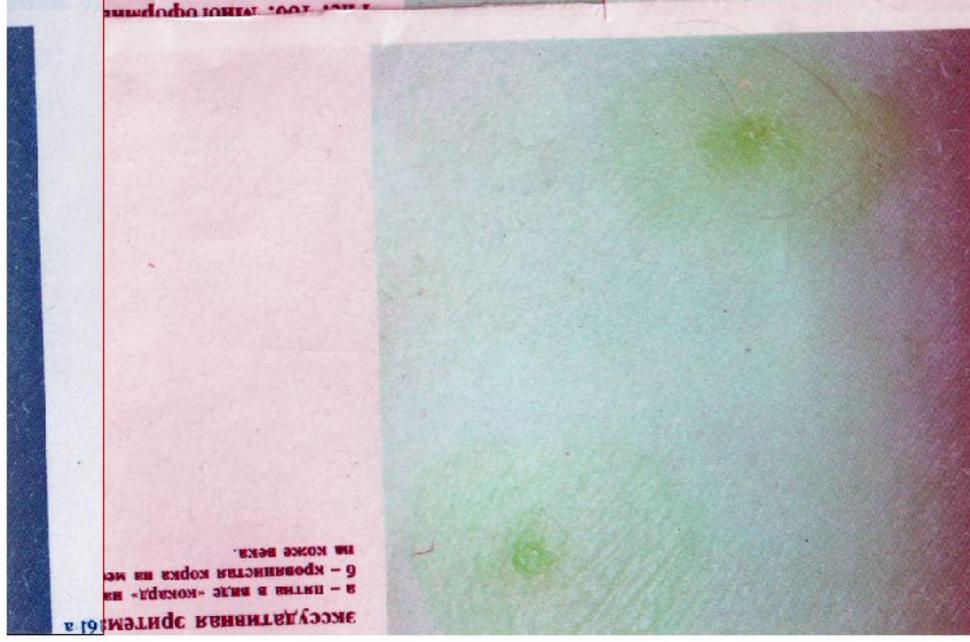




ЭКС
а - э
плен
б - э
кров
в - с
фиб
пове

в







РЕЗУЛЬТАТЫ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ

- Симптом Никольского -отрицательный
- В мазках-отпечатках -картина неспецифического воспаления
- Кожно-аллергические пробы с бактериальными аллергенами - при инфекционно-аллергической МЭЭ - положительные
- Тест дегрануляции базофилов по Шелли, РБТЛ, реакция лейкоцитоллиза -при токсико-аллергической форме МЭЭ - положительные



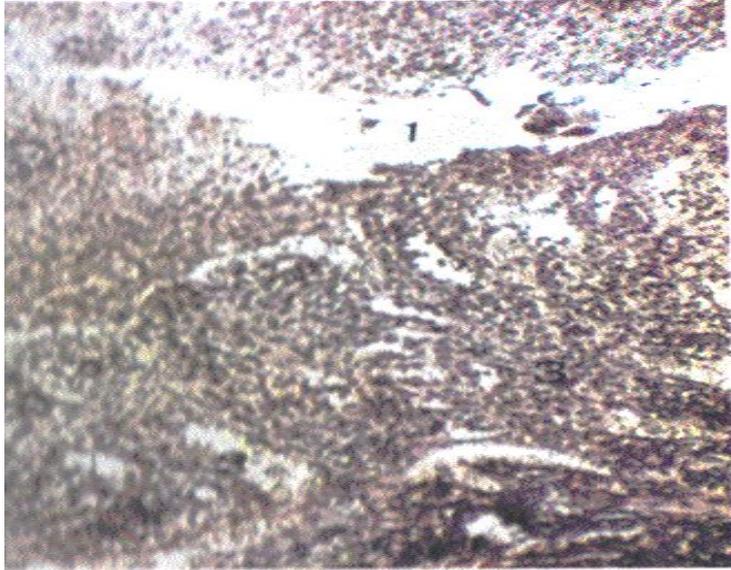


Рис. 162. Патогистология многоформной экссудативной эритемы. Субэпителиальное отслоение (1), отек (2) и периваскулярные инфильтраты в собственной слизистой оболочке (3). Микрофото. Окраска гематоксилин-эозином. Об. 10, ок. 4.



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МЭЭ

- Пузырчатка
- Пемфигоид
- ОГС
- Вторичный сифилис



ЛЕЧЕНИЕ

МЭЭ

Этиопатогенетическое

- Санация очагов бактериальной сенсibilизации в организме при инфекционно-аллергической форме.
- отмена лекарственного препарата при токсико-аллергической форме .
- в ремиссии при инфекционно-аллергической форме специфическая десенсибилизация бактериальными аллергенами, неспецифическая десенсибилизация -гистаглобин 2 мл п/к 2-3 раза в неделю курс 8-10 инъекций

Симптоматическое

- Противовоспалительные - антибиотики широкого спектра действия, кортикостероиды
- Дезинтоксикация
- Иммуностропные препараты

Местное лечение

- Обезболивание
- антисептическая обработка
- обработка протеолитическими ферментами при наличии налета
- мази с антибиотиками и кортикостероидами
- кератопластики



ЛЕЧЕНИЕ МНОГОФОРМНОЙ ЭКССУДАТИВНОЙ ЭРИТЕМЫ

- ❑ Лечение в остром периоде зависит от клинических проявлений многоформной экссудативной эритемы. При частом рецидивировании, поражении слизистых, диссеминированных высыпаниях на коже, появлении некротических участков в центре элементов сыпи пациенту показано однократное введение бетаметазона. При токсико-аллергической форме первоочередной задачей лечения является определение и выведение из организма вещества, спровоцировавшего возникновение многоформной экссудативной эритемы. Для этого пациенту назначается обильное питье, энтеросорбенты, мочегонные средства. При впервые возникшем случае заболевания или при наличии в анамнезе данных о самостоятельном быстром разрешении его рецидивов введение бетаметазона, как правило, не требуется.
- ❑ При любой форме многоформной экссудативной эритемы показана десенсибилизирующая терапия: хлоропирамин, клемастин, тиосульфат натрия и др. Антибиотики применяют только в случае вторичного инфицирования высыпаний. Местное лечение многоформной экссудативной эритемы заключается в применении аппликаций из антибиотиков с протеолитическими ферментами, смазывании пораженных участков кожи антисептиками (р-р хлоргексидина или фурацилина) и кортикостероидными мазями, в состав которых входят антибактериальные препараты. При поражении слизистой полости рта назначают полоскание отваром ромашки, ротоканом, смазывание облепиховым маслом.
- ❑ Профилактика рецидивов многоформной экссудативной эритемы при инфекционно-аллергической форме тесно связана с выявлением и устранением хронических инфекционных очагов и герпетической инфекции. Для этого пациенту может потребоваться консультация [отоларинголога](#), [стоматолога](#), [уролога](#) и других специалистов. При токсико-аллергическом варианте многоформной экссудативной эритеме важно не допускать приема провоцирующего заболевание медикамента.



Синдром Стивенса — Джонсона (злокачественная экссудативная эритема)

- ▣ Синдром Стивенса — Джонсона (злокачественная экссудативная эритема) — опасная для жизни форма токсического эпидермального некролиза, при которой отмирающие клетки эпидермиса отделяются от дермы. Отмирание клеток приводит к возникновению пузырей на слизистой оболочке полости рта, горла, глаз, половых органов, других участках кожи и слизистых оболочек. Повреждение слизистой оболочки рта мешает есть, закрывание рта вызывает сильную боль, что ведёт к слюнотечению. Глаза становятся очень болезненными, опухают и заполняются гноем так, что иногда слипаются веки. Роговицы подвергаются фиброзу. Мочеиспускание становится затруднённым и болезненным.



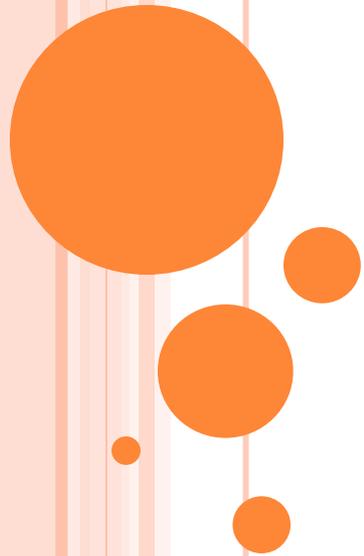


СИНДРОМ-СТИВЕНСА-ДЖОНСОНА

Острый слизисто-кожно-глазной синдром –тяжелейшая форма МЭЭ

- **тяжелое общее состояние**
- **поражение кожи, СОПР, слизистой оболочки половых органов**
- **конъюнктивит, кератит**
- **ринит**
- **бронхопневмонии, миокардиты, менингоэнцефалиты.**

Синдром Стивенса — Джонсона



Синдром Стивенса - Джонсона (злокачественная экссудативная эритема) очень тяжёлая форма многоформной эритемы, при которой возникают пузыри на слизистой оболочке полости рта, горла, глаз, половых органов, других участках кожи и слизистых оболочек.

Повреждение слизистой оболочки рта мешает есть, закрывание рта вызывает сильную боль, что ведёт к слюнотечению. Глаза становятся очень болезненными, опухают и заполняются гноем так, что иногда слипаются веки. Роговицы подвергаются фиброзу. Мочеиспускание становится затруднённым и болезненным.



Что провоцирует Синдром Стивенса-Джонсона:

Основной причиной возникновения синдрома Стивенса-Джонсона является развитие аллергической реакции в ответ на прием антибиотиков и других антибактериальных препаратов. В настоящее время весьма вероятным считается наследственный механизм развития патологии. В результате генетических нарушений в организме происходит подавление его естественной защиты. Поражается при этом не только сама кожа, но и питающие ее кровеносные сосуды. Именно этими фактами и обуславливаются все развивающиеся клинические проявления заболевания.



В основе заболевания лежит интоксикация организма больного и развитие в нем аллергических реакций. Патологию некоторые исследователи склонны рассматривать как злокачественно протекающую разновидность многоморфной эксудативной эритемы.



Рисунок 3



Рисунок 4



СИМПТОМЫ СИНДРОМА СТИВЕНСА-ДЖОНСОНА:



Данная патология всегда развивается у больного очень быстро, стремительно, так как по сути является аллергической реакцией немедленного типа. Вначале появляются сильнейшая лихорадка, боли в суставах и мышцах. В дальнейшем, спустя всего лишь несколько часов или сутки, выявляется поражение слизистой оболочки полости рта. Здесь появляются пузыри достаточно больших размеров, дефекты кожи, покрытые пленками серо-белого цвета, корки, состоящие из сгустков запекшейся крови, трещины.

Появляются также дефекты в области красной каймы губ. Поражение глаз протекает по типу конъюнктивита (воспаления слизистых глаз), однако воспалительный процесс здесь носит чисто аллергический характер. В дальнейшем может присоединиться и бактериальное поражение, вследствие чего заболевание начинает протекать более тяжело, состояние больного резко ухудшается. На конъюнктиве при синдроме Стивенса-Джонсона также могут появляться небольшие дефекты и язвы, может присоединиться воспаление роговой оболочки, задних отделов глаза (сетчатки сосудов и

Очаги поражения очень часто могут захватывать также половые органы, что проявляется в виде уретрита (воспаление мочеиспускательного канала), баланита, вульвовагинита (воспаление женских наружных половых органов). Иногда вовлекаются слизистые оболочки в других местах. В результате поражения кожи на ней образуется большое количество пятен покраснения с расположенными на них возвышениями над уровнем кожи по типу волдырей. Они имеют округлые очертания, багровую окраску. В центре они синюшные и как бы несколько западают. Диаметр очагов может составлять от 1 до 3-5 см. В центральной части многих из них образуются пузыри, которые содержат внутри прозрачную водянистую жидкость или кровь.



После вскрытия пузырей на их месте остаются дефекты кожи ярко-красного цвета, которые затем покрываются корками. В основном очаги поражения располагаются на туловище больного и в области промежности. Очень выражено нарушение общего состояния больного, которое проявляется в виде сильной лихорадки, недомогания, слабости, утомляемости, головной боли, головокружения. Все эти проявления продолжаются в среднем около 2-3 недель. В виде осложнений во время заболевания могут присоединяться воспаление легких, понос, недостаточность функции почек и др. У 10% всех больных эти заболевания протекают очень тяжело и приводят к смертельному исходу.

ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА СТИВЕНСА-ДЖОНСОНА:

При проведении общего анализа крови выявляют повышенное содержание лейкоцитов, появление их молодых форм и специфических клеток, ответственных за развитие аллергических реакций, повышение скорости оседания эритроцитов. Данные проявления очень неспецифичны и возникают практически при всех заболеваниях воспалительного характера. При биохимическом исследовании крови возможно обнаружение повышения содержания билирубина, мочевины, ферментов аминотрансфераз.

Нарушается свертывающая способность плазмы крови. Это связано со снижением содержания белка, ответственного за свертываемость, - фибрина, что, в свою очередь, является следствием повышения содержания ферментов, осуществляющих его распад. Общее содержание белка в крови также становится значительно сниженным. Наиболее информативным и ценным в данном случае является проведение специфического исследования - иммунограммы, в ходе которого выявляют большое содержание в крови Т-лимфоцитов и отдельных специфических классов антител.



ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА СТИВЕНСА-ДЖОНСОНА:

В основном применяются препараты гормонов коры надпочечников в средних дозировках. Они вводятся больному до тех пор, пока не наступит стойкого значительного улучшения состояния. Затем дозировку препарата начинают постепенно понижать, а через 3-4 недели его полностью отменяют. У некоторых больных состояние является настолько тяжелым, что принимать препараты самостоятельно через рот они не способны. В этих случаях гормоны вводятся в жидких формах внутривенно. Очень важными являются процедуры, которые направлены на выведение из организма циркулирующих в крови иммунных комплексов, представляющих собой антитела, связанные с антигенами. Для этого применяют специальные препараты для внутривенного введения, методы очистки крови в виде гемосорбции и плазмафереза.

Также применяются препараты, принимаемые через рот, способствующие выведению токсических веществ из организма через кишечник. С целью борьбы с интоксикацией ежедневно в организм больного должно быть введено различными путями не менее 2-3 л жидкости. При этом следят, чтобы весь данный объем своевременно выводился из организма, так как при задержке жидкости не вымываются токсины и могут развиваться достаточно тяжелые осложнения. Понятно, что полноценное осуществление данных мероприятий возможно только в условиях палаты интенсивной терапии.

Довольно действенным мероприятием является внутривенное переливание больному растворов белков и человеческой плазмы. Дополнительно назначаются препараты, содержащие кальций, калий, противоаллергические лекарственные средства. Если очаги поражения очень большие, состояние больного достаточно тяжелое, то всегда существует риск развития инфекционных осложнений, предотвратить который можно путем назначения антибактериальных средств в сочетании с противогрибковыми препаратами. С целью лечения кожных высыпаний на них местно наносят различные крема, содержащие препараты гормонов коры надпочечников. Для предотвращения инфицирования применяются различные растворы антисептиков.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Клиническая дерматовенерология : в 2 т. / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю. С. Бутова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. I. – 720 с.
2. Клиническая дерматовенерология : в 2 т. / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю. С. Бутова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. II. – 928 с.
3. Клинические рекомендации. Дерматовенерология / под ред А.А. Кубановой. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 320 с.
4. Европейское руководство по лечению дерматологических заболеваний / под ред. А.Д. Кацамба, Т.М. Лотти. – 2-е изд. – М. : МЕД. пресс-информ, 2009. – 736 с. : ил.
5. Морган М.Б. Атлас смертельных кожных болезней. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 304 с.
6. Уайт Г. Атлас по дерматологии / пер. с англ. Н.Г. Кочергина. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 384 с.
7. Детская дерматология : цветной атлас и справочник : пер. с англ. / К.Ш. Кэйн [и др.] – М. : Практика, 2011 – 487 с.

Электронные ресурсы

1. БД MedArt
2. БД Гении медицины
3. ИБС КрасГМУ
4. БД Ebsco

