

Буллёзный эпидермолиз.

*Выполнила: ст-ка б2/б гр. Кубанова
Мариям Хусеевна*

Проверила: асс-т, кмн

Пустабаева Марина Сергеевна

Врожденный буллезный эпидермолиз (БЭ) — группа наследственных заболеваний, характеризующихся образованием интра- или субдермальных пузырей на коже и слизистых в месте давления или минимальной травмы, при нагревании или спонтанно.



«Дети- бабочки»

Кожа больных при малейшем повреждении покрывается пузырями, как при ожоге, и отслаивается, причиняя ребенку невыносимую боль. Легкую ранимость кожных покровов сравнивают с нежным крылом бабочки, что и послужило возникновению термина «дети-бабочки».

Описано около 20 клинических вариантов БЭ. В периоде новорожденности проявляются следующие четыре основные формы:



Простая форма БЭ

Может проявляться как пузыри с серозным, серозно-гнойным или геморрагическим содержимым, образующиеся на здоровой коже, преимущественно на разгибательных поверхностях локтей, коленей, а также на стопах, кистях, ягодицах, пятках, подошвах, затылке после минимальных трений кожи. *Симптом Никольского* (отслойка рогового слоя после трения) отрицательный, покрывка пузыря плотная. Слизистые оболочки поражаются редко, но пузыри могут возникать вокруг рта. Изменений волос и ногтей обычно нет. После вскрытия пузырей заживление эрозии происходит без рубцов и атрофии. Такое течение простого БЭ называют *вариантом Кебнера*. При *варианте Даулинга—Мейера* к описанной симптоматике добавляется дистрофия ногтей и гиперкератоз ладоней. При варианте *Вебера—Коккайна* простого БЭ пузыри образуются преимущественно летом лишь на кистях и стопах. При всех вариантах простого БЭ общее состояние детей не изменено. Дизэмбриогенетические стигмы и пороки развития внутренних органов не характерны. Течение простого БЭ не тяжелое, с возрастом наступает значительное улучшение.









Гиперпластический дистрофический БЭ

Локализация пузырей та же, что и при простом БЭ., но эрозии после вскрытия пузырей заживают с образованием рубцов, иногда келоидного характера, атрофией кожи, а затем эпидермальных кист. У 80% больных изменены ногти: они тонкие, дистрофичные. Конъюнктивы и роговица не поражаются, но на слизистой оболочке рта могут быть пузыри. На ладонях и стопах отмечается гипергидроз. В дальнейшем при гиперпластическом варианте могут быть гипертрихоз, ихтиозные участки, дистрофия зубов. Потирание здоровой кожи может сопровождаться отслойкой эпидермиса от дермы (ложный симптом Никольского). Общее состояние больных и их физическое развитие не нарушены. Течение болезни доброкачественное с обострением в летнее время, а в зимнее время — под влиянием избыточного тепла (горячая ванна, теплая одежда, обувь).







Летальный злокачественный БЭ, полидиспластический дистрофический БЭ

Формы Герлитца наследуется по аутосомно-рецессивному типу и проявляется в первые дни после рождения буллами на волосистой части головы, вокруг рта, на лбу, туловище. Пузыри могут сливаться, но после вскрытия эрозии не эпителизируются, кровоточат. Симптом Никольского положителен. Характерны поражения больших участков кожных покровов, слизистых оболочек, в том числе бронхиол. Ладони и стопы не поражены. Пороки развития и отторжение ногтевых пластинок, волос и другие врожденные дисплазии, наслоение вторичной пиогенной инфекции и далее развитие сепсиса — типичные черты. Погибают дети обычно в течение первых 3 мес. жизни от сепсиса.







Рецессивная дистрофическая форма БЭ (вариант Халлориеу—Сименса)

Пузыри и большие участки обнаженной кожи после их вскрытия могут быть уже при рождении. Пузыри на всех участках тела иногда наполнены геморрагическим содержимым (на ягодицах, стопах, лопатках, локтях). После заживления эрозий типично образование келоидных рубцов, приводящих к контрактурам, депигментации или пигментации. Характерно образование милиумподобных кист в области рубцов, деформация ногтевых пластинок кистей и стоп, атрофия концевых фаланг. Симптом Никольского положителен. Типично поражение слизистых оболочек (полости рта, глаз, гортани, глотки с развитием кератита, стенозов гортани и пищевода). Часты дизэмбриогенетические стигмы или пороки развития внутренних органов, задержка физического развития, дистрофия зубов в дальнейшем. И из-за поражений кожи, и из-за имеющегося иммунодефицита у больных часто возникают бактериальные инфекции, от которых они и умирают, чаще в школьном возрасте.







Лечение



Специфической терапии нет. Системное лечение глюкокортикоидами не эффективно, так же как и витамином Е внутрь, в то время как внутримышечное назначение витамина Е (в дозе 10 мг/кг на курс 10 инъекций) может оказать положительный эффект. Глюкокортикоиды назначают лишь при рецессивной дистрофической форме БЭ для уменьшения выраженности рубцового процесса в частности в пищеводе. Очень важна рациональная организация ухода с использованием мягкого льняного и другого хлопчатобумажного белья, предупреждение переохлаждения или перегревания. Теплые ванны могут провоцировать процесс образования волдырей, а потому температура в них должна быть лишь термонеutralной; показаны ванны с отварами череды, ромашки, настоев дубовой коры, а также добавлением калия перманганата, цинка сульфата. Волдыри можно вскрывать проколом (но не срезать «верхушку»). Поверхность эрозий можно смазывать 1—2% водными растворами анилиновых красителей или накладывать компрессы с изотоническим раствором натрия хлорида, 0,25—0,5% раствором нитрата серебра. После смазывания эрозий или компрессов наносят дерматоловую, гелиомициновую или токофероловые мази 1—2% концентрации. При тенденции к образованию рубцов применяют и глюкокортикоидные мази. Учитывая частое развитие у таких детей анемии, необходимо назначать им с 2-недельного возраста профилактические дозы железа (2 мг/кг/сут.), поливитамины. Из изучаемых в настоящее время методов лечения отметим назначение фенитоина (дифенина), ретиноидов (акутана). Типичным осложнением является инфицирование и развитие тяжелых инфекционных процессов. В плане профилактики этого применяют внутривенно иммуноглобулины (пентаглобин, гарбиглобин и др.).

Спасибо за внимание!

*«Детский врач должен любить детей,
быть терпеливым с матерью и
преданным своей специальности».*

А.Ф. Тур

