

**С.Ж. Асфендияров  
атындағы Қазақ Ұлттық  
Медицина Университеті**



**Казахский Национальный  
Медицинский Университет  
имени С.Д. Асфендиярова**

# Тақырыбы: Көпіршікті дерматоздар.

**Орындаған: Мадиева С.С**

**Факультет: ЖТД**

**Курс: 7**

**Топ: 728-2**

**Қабылдаған: Исламов Е.Н**

# Жоспар

**Кіріспе**

**Негізгі бөлім:**

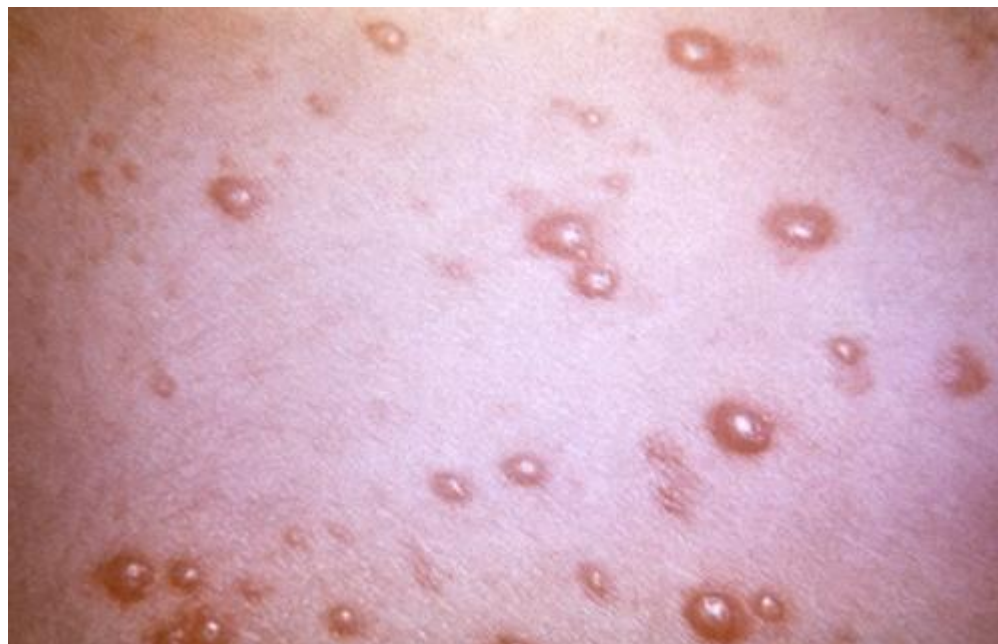
- **анықтамасы**
- **патогенезі**
- **клиникалық көріністері**
- **диагностикасы**
- **емі**

**Қорытынды**

**Қолданылған әдебиеттер тізімі**



- ***Көпіршікті дерматоздар (немфигус)*** – терінің созылмалы аутоиммунды ауруы.
- Маңызды морфологиялық элементі теріге және шырышты қабатқа таралған ***көпіршік*** болып табылады.



# *Көпіршікті дерматоздардың классификациясы*

- 1. Кәдімгі (истинная) көпіршік.
- 2. Ұшықты Дюринг дерматиті.
- 3. Пемфиоидтар.
  - - буллезды Левер пемфигоиды.
  - - тыртықты пемфигоид(ауыздың шырышты қабатының Лортет-Якоб пемфигоиды).
- 4. Гужеро-Хейли-Хейли қатерлі емес көпіршігі.
- 5. Туа пайда болған буллезды эпидермолиз.
- 6. Снеддон-Уилкинсон субкорнеалды пустулезды дерматозы.



# Кәдімгі көпіршікті дерматоз

## Эпидемиологиясы:

- Бұл ауруға ерлер де әйелдер де шалдығуы мүмкін. Көп жағдайда 40 жастан асқан адамдарда кездеседі. Балалар сирек ауырады.
- Көпіршікті дерматоз барлық дерматоздардың 1,5% ғана құрайды.



# Классификациясы:

- Оның орналасуына және клиникалық көрінісіне байланысты 4 түрі бар:
  1. Вульгарлы *p. vulgaris*
  2. Жапырақты *p. foliaceus*
  3. Вегетациялық *p. vegetans*
  4. Себореялық *p. seborrhoicus*



# Этиологиясы:

- Аурудың этиологиясы белгісіз. Бірақ қазіргі таңда әр түрлі агенттерден эпидермис жасушасының антигенді структурасының бұзылуынан болатын аутоиммунды процестер нәтижесінде деген болжам бар.
- Жасушаның бұзылуы химиялық, физикалық, биологиялық факторлардың әсерінен болады.



# Патогенезі

- Эпидермальды клетканы және спецификалық IgG зақымдағаннан кейін эпидермис жасушалар арасындағы қатынас бұзылып, көпіршік пайда болады.
- Кәдімгі көпіршікті дерматоз морфогенезінде пемфигусты IgG әсерінен пайда болатын акантолиз басты роль атқарады. Осының әсерінен кератиноциттердің жұмысы бұзылады. Бұл аурудың дамына әр түрлі эндогенді және экзогенді факторлар әсер етеді.
- Көпіршікке қауіп факторлары белгісіз, бірақ тұқымқуалаушылық басымырақ кездеседі.



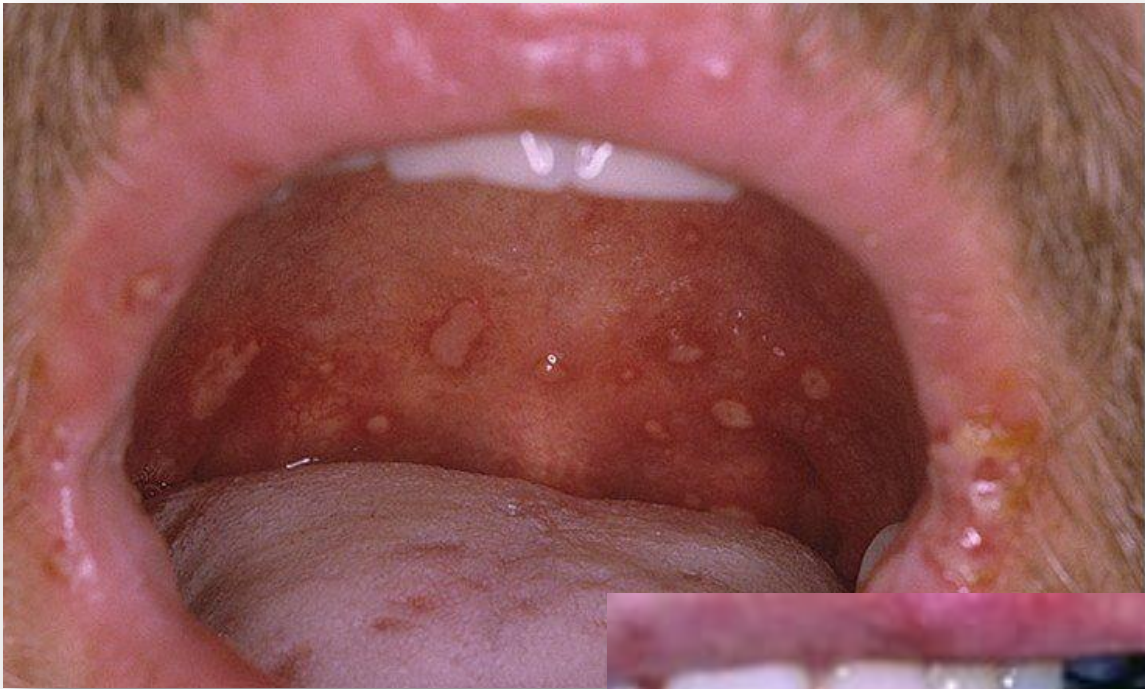


# Клиникалық көрінісі

## *Pemfigus vulgaris*

- Теріде әр түрлі көлемді (бұршақ дәнінен орман жаңғағына дейін) ширақ, қуысы мөлдір ұйыма суға толы үлкен көпіршіктер
- Алдымен ауыздың, жұтқыншақтың шырышты қабатында пайда болып, бірнеше айдан кейін теріге шығады.
- Шырышты қабатта көпіршіктер тез жарылып, орнына қызыл, беті ақшылдау, қанмен тұтасқан эрозиялар қалады.
- Көлемі өспейді, бірнеше күн өзгеріссіз сақталып, кейін кеуіп, қабыққа айналады немесе жарылып эрозияға айналады.
- Дененің кез келген жерінде пайда болған көпіршіктер әр түрлі дәрежеде болатындықтан тері ала-құла болып көрінеді





- Лабораторлы: эозинофилия, анемия, лейкоцитоз, гипопропротеинемия, гиперглобулинемия
- Несеппен бірге хлорлы натрийдің бөлінетін мөлшері азаяды.



## Жапырақ тәріздес пемфигус

- Тері бетінде жалпақша, босаңдау үлкен көпіршіктер
- Қабығы өте жұқа, тез жыртылып эрозия, кебу салдарынан жұқа қабыршақ, қаттама қамырды еске түсіреді
- Процесс тез тарайды, бүкіл денені қамтуы мүмкін
- Шаш, тырнақ түсіп қалуы мүмкін
- Ақырындап әлсірейді, салмақ жоғалтады, кахексиядан қайтыс болады
- Лабораторлы: эозинофилия, лейкоцитоз, су тұз алмасу бұзылуы





## Вегетациялық пемфигус

- Вульгарлы пемфигус сияқты басталады
- Ауыздың шырышты қабаты, табиғи тесіктер төңірегінде, тері бүкпелерінде, кіндік айналасында
- Жарылған соң эрозия үстінде вегетация пайда болады
- Эрозиялар қоңыр дақ қалдырып жазылады
- Зақымдалған жер қышиды, ашиды, ауырады





- ▣ **Никольский белгісі:** көпіршіктің жырымдалып қалған қабығын пинцетпен ұстап тартса, эпидермисті біраз жерге дейін сыдыруға болады
- ▣ **Асбо-Хансен:** көпіршікті саусақпен басқанда периферияға қарай ұлғаюы
- ▣ **Тцанк жасушалары:** акантоликалық жасушалар, ядросы үлкен, шетінен кішкене ғана цитоплазма





## ▣ Себореялық пемфигус

- ▣ Вульгарлыдан өзгеше болып келеді. Себореялық аймақтардан(бет терісі, арқада, бастың шашты бөлігінде)басталады.
- ▣ Бірінші бетте шеті анық сары немесе қоңыр қызыл қабықпен қапталған эритематозды ошақтар пайда болады.
- ▣ Ауру ұзақ уақыт бір қалыпта сақталып, содан кейін терінің басқа участкаларын зақымдауы мүмкін.
- ▣ Генерализденген формада вульгарлы көпіршікке ұқсайды.



## Диагноз және клиникалық тексерулер:

- Клиникалық көріністеріне қарап анықтаймыз.
- Никольский симптомы оң болуы.
- Аконтоликалық жасушаларға цитологиялық анализге жағынды алу.
- Гистологиялық зерттеу.
- Тікелей иммунофлюоресценция (иммуноглобулин G анықтау).



# Диф.диагностика

- Буллезды Левер пемфигоидымен
- Ұшықты Дюринг дерматитімен
- Гужеро-Хейли-Хейли қатерсіз созылмалы көпіршікпен
- Дискоидты қызыл жегімен
- Себорейлі дерматитпен



# Емі

- Тітіркендіретін қатты тағамдарды рационнан алу
- Сонымен қатар ащы, майлы, жануар майын, көмірсулардан бас тарту
- Наруызбен витаминге бай тағамдармен тамақтану



Рассмотрим принципы лечения пузырчатки на примере преднизолона:

1. Препарат назначается через рот в первую половину дня (8, 11, 14 часов) на три приема.
  2. Таблетки преднизолона измельчают, дают больному после еды. Больной запивает их альмогелем.
- Для профилактики осложнений назначают препараты калия, кальция, аскорбиновую кислоту, анаболические стероиды (ретаболил), антибиотики.
  - При упорных и тяжелых случаях к лечению добавляют цитостатики (метотрексат) внутримышечно 1 раз в неделю (до 50 мг).
  - Суточная доза преднизолона снижается постепенно: по 5 мг каждые 7-10 дней до 40 мг, затем по 2,5 мг каждые 10-14 дней. Поддерживающая доза обычно составляет 10-15 мг в сутки (по преднизолону).
  - При рецидиве пузырей больной вновь госпитализируется и получает вновь ударные дозы кортикостероидов.



- Қосымша Азатиоприн ішке 2,5мг/кг
- Метотрексат б/і 10-20мг 1р. в нед.
- Циклофосфамид ішке 100-200мг/сут
- жалпы қан, зәр, бха қадағалаумен



# Емнің эффеКтивтілігін бағалау

- Уақытында жасалған емнен науқастың жалпы жағдайы жақсарады.
- Көпіршікті дерматоз белгілері азаяды немесе жойылады.
- ГКС ұзақ қолданылғаннан кейінгі жағымсыз әсерлердің алдын алу
- Науқастың жағдайы аурудың дәрежесіне және еміне тікелей байланысты



## Болжамы

- Кәдімгі көпіршікті дематоздың болжамы унемі қолайлы емес. Яғни ГКС ремиссия шақырады, науқастың еңбекке қабілетін жақсартқанмен толық жазылуына сирек әкеледі.





## ПАЙДАЛАНҒАН ӘДЕБИЕТТЕР:

1. О.Л. Иванов, А.Н. Львов "Справочник дерматолога  
«
2. Бакулов И.А. Эпизоотология с микробиологией.  
М.1981
3. «Кожные и венерические болезни» Учебник+ CD/под  
ред. В.П.Адаскевич, В.П.Козин М. 2009.
4.  
Дифференциальная диагностика кожных болезней,  
Б.А. Беренбейна и А.А.  
Студницина, с. 251 и др., М.,  
1989;
5. Иммунные и общие инфекционные заболевания в  
дерматологии, подред. В.  
И. Самцова, с. 15, Л., 1984;

