# ПУЗЫРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ПОЛОСТИ РТА

Гаспарян Асатур Татевосович
Группа 428

# Международная классификация болезней 10 пересмотра

## Класс: Класс XII - Болезни кожи и подкожной клетчатки

## Блок: L10-L14 - Буллезные нарушения

**Пузырчатка(пемфигус) – L10**

Пузырчатка обыкновенная - L 10.0
Пузырчатка вегетирующая – L10.1
Пузырчатка листовидная – L10.2
Пузырчатка бразильская - L10.3
Пузырчатка эритематозная – L 10.4
Пузырчатка, вызванная лекарственными средствами – L10.5
Другие виды пузырчатки -L10.8
Пузырчатка неуточненная -L10.9

**Другие акантолитические нарушения -L11**

**Пемфигоид - L12**

Буллезный пемфигоид - L 12.0
Рубцующийся пемфигоид - L12.1
Хроническая буллезная болезнь у детей – L12.2
Приобретенный буллезный эпидермолиз - L12.3
Другой пемфигоид: Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка слизистой оболочки только полости рта(Пашкова-Шеклакова) - L12.8
Пемфигоид неуточненный - L 12.9

**Другие буллезные изменения - L 13**

Дерматит герпетиформный - L 13.0
Субкорнеальныйустулезный дерматит – L 13.1
Другие уточненные буллезные изменения - L13.8
Буллезные изменения неуточненные - L 13.9

**Буллезные нарушения кожи при болезнях, классифицированных в других рубриках - L 14**

# Пузырчатка(Пемфигус).

Заболевание аутоиммунного характера. Клинически проявляющееся образованием на невоспаленной коже и слизистых оболочках пузырей, развивающихся в результате акантолиза и распространяющихся без адекватного лечения на весь кожный покров, что приводит к смерти больного.

**Распространенность.** Болеют лица обоего пола, преимущественно в возрасте 40 - 60 лет. Редко могут болеть и дети.

## Формы пузырчатки:

Различают четыре формы пузырчатки:

1. Вульгарная
2. Вегетирующая
3. Листовидная
4. Себорейная (эритематозная, или синдром Сенира – Ашера)

Слизистая оболочка поражается при всех формах пузырчатки, кроме листовидной. Значительно чаще поражение слизистой происходит при вульгарной пузырчатке – почти 85%.

Даже если процесс начинается с кожи, то в последующем высыпания практически всегда появляются и на слизистой оболочке полости рта.

# Этиология и патогенез.

**Этиология** пузырчатки неясна.

Исследования, которые были проведены в различные годы, позволили доказать аутоиммунную природу данного заболевания. Эти данные были основаны на том, что в организме больных пузырчаткой обнаруживают циркулирующие антитела типа IgG, имеющие сродство к десмосомам клеток шиповатого слоя эпидермиса; количество антител зависит от тяжести болезни.

# Этиология и патогенез.

Дальнейшие исследования позволили определить у больных пузырчаткой, увеличение в ядрах акантолитических клеток содержания ДНК, и прямую связь между повышением уровня ядерной ДНК и тяжестью заболевания, что, по-видимому, ведет к изменению антигенной структуры этих клеток и выработке против нее аутоантител типа IgG.

Также важная роль в патогенезе пузырчатки принадлежит изменениям Т- и В- лимфоцитов. Ответственность за активность патологического процесса лежит на В-лимфоцитах, количество и функциональное состояние Т-лимфоцитов определяет возникновение и течение заболевания.

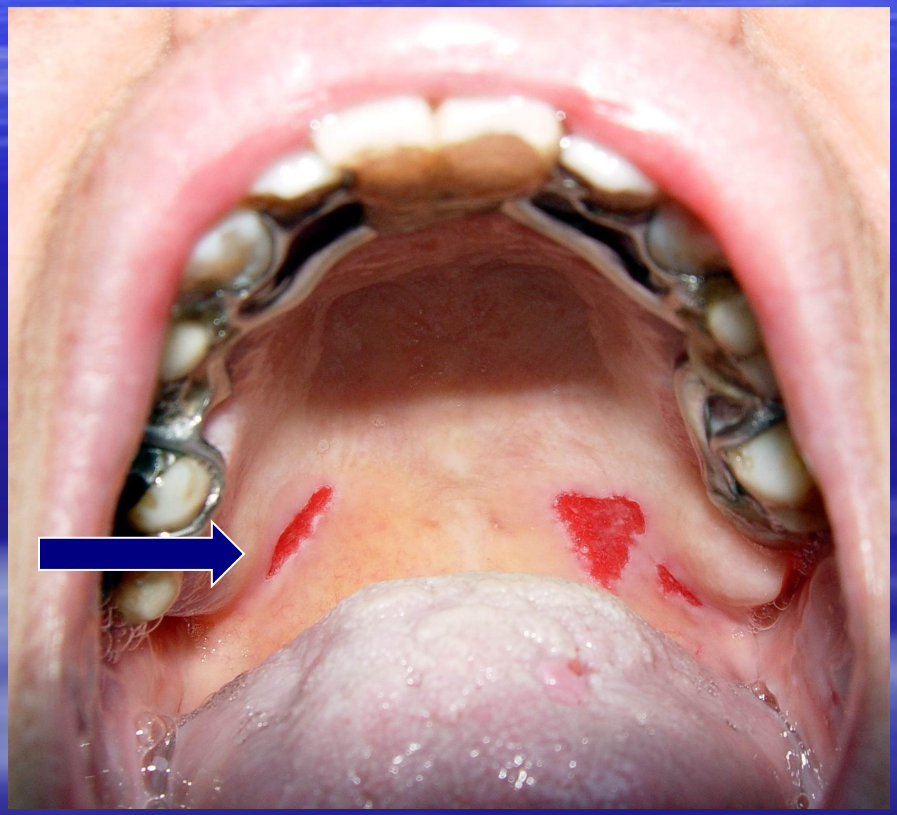
# Клиническая картина.

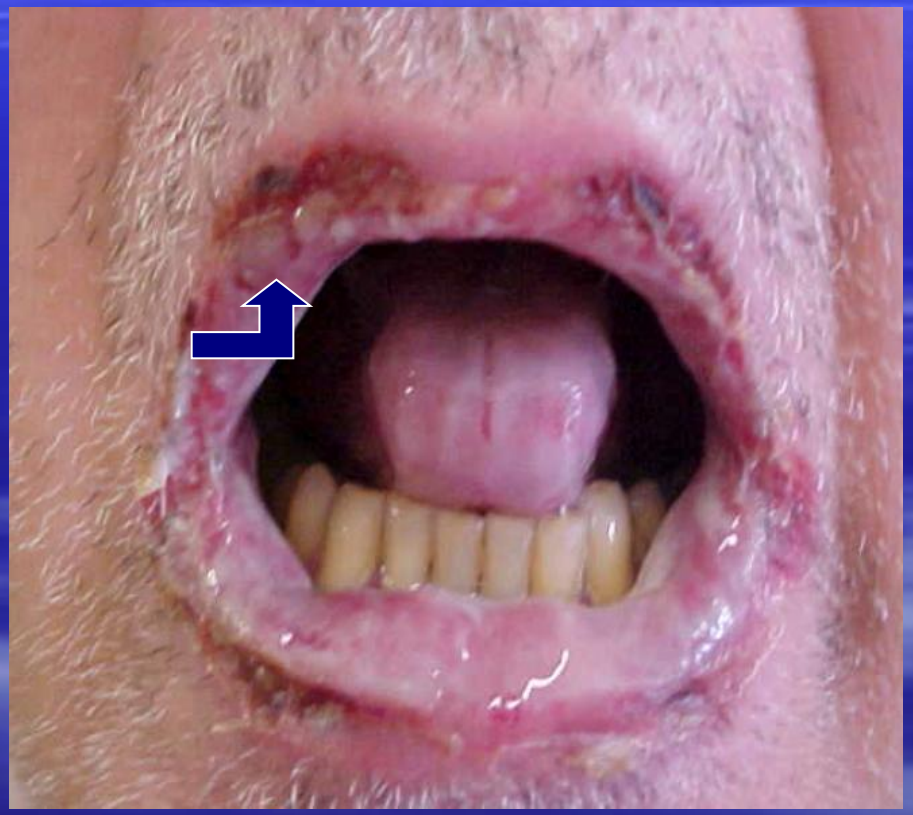
**На слизистой оболочке полости рта** пузыри моментально вскрываются в условиях постоянной мацерации и при давлении пищевым комком, на их месте образуются эрозии ярко-красного цвета по периферии с обрывками лопнувшего пузыря (самого пузыря ни больной, ни врач не видят) или толстые («сальные») пленки, верхний слой такого эпителия легко снимается, обнажая эрозивную поверхность. Эрозии располагаются на фоне неизмененной слизистой и почти безболезненные в начальной фазе заболевания. При генерализации процесса, усиливается болезненность эрозий и они часто сливаются между собой.

У пациентов отмечается повышенная саливация и специфический зловонный запах изо рта (фетер). Появление охриплости голоса свидетельствует о поражении голосовых связок.

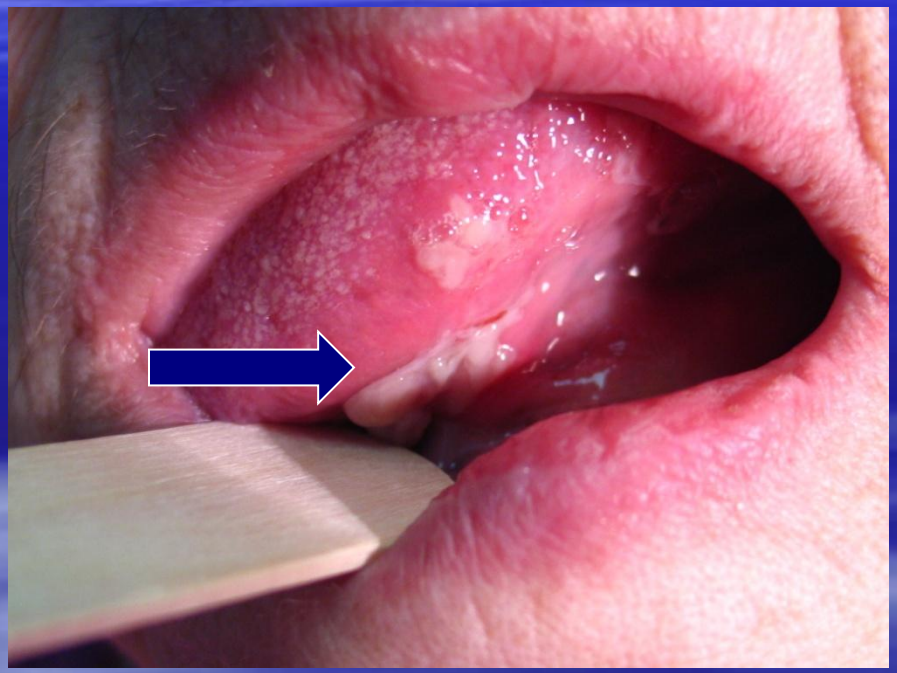
**На красной кайме губ:** эрозии покрываются желтовато-бурыми или геморрагическими корками

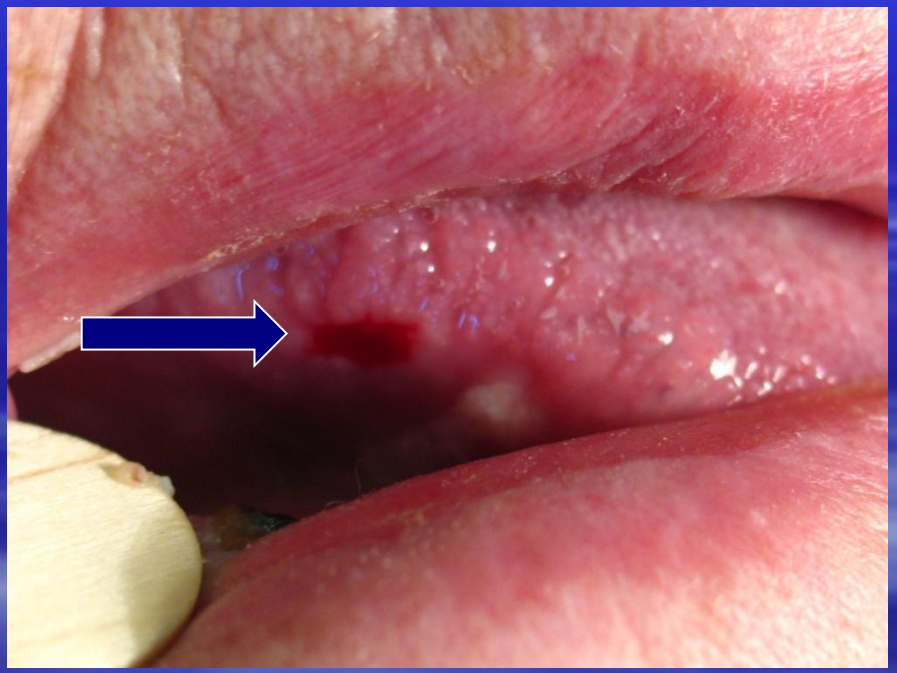
# Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.



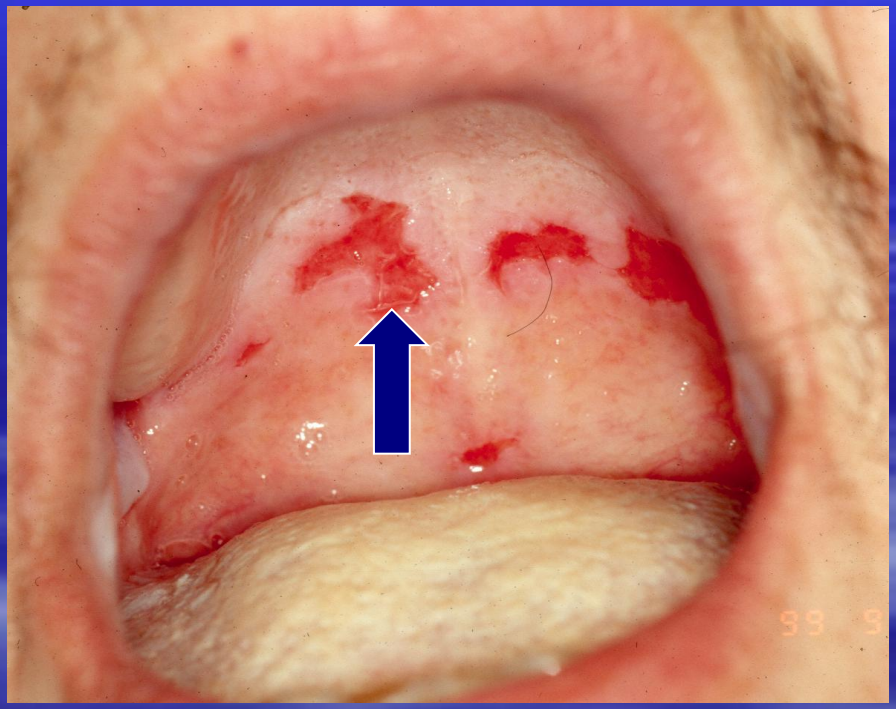


# Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.





# Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.



# Клинические проявления на коже и слизистой оболочке полости рта.

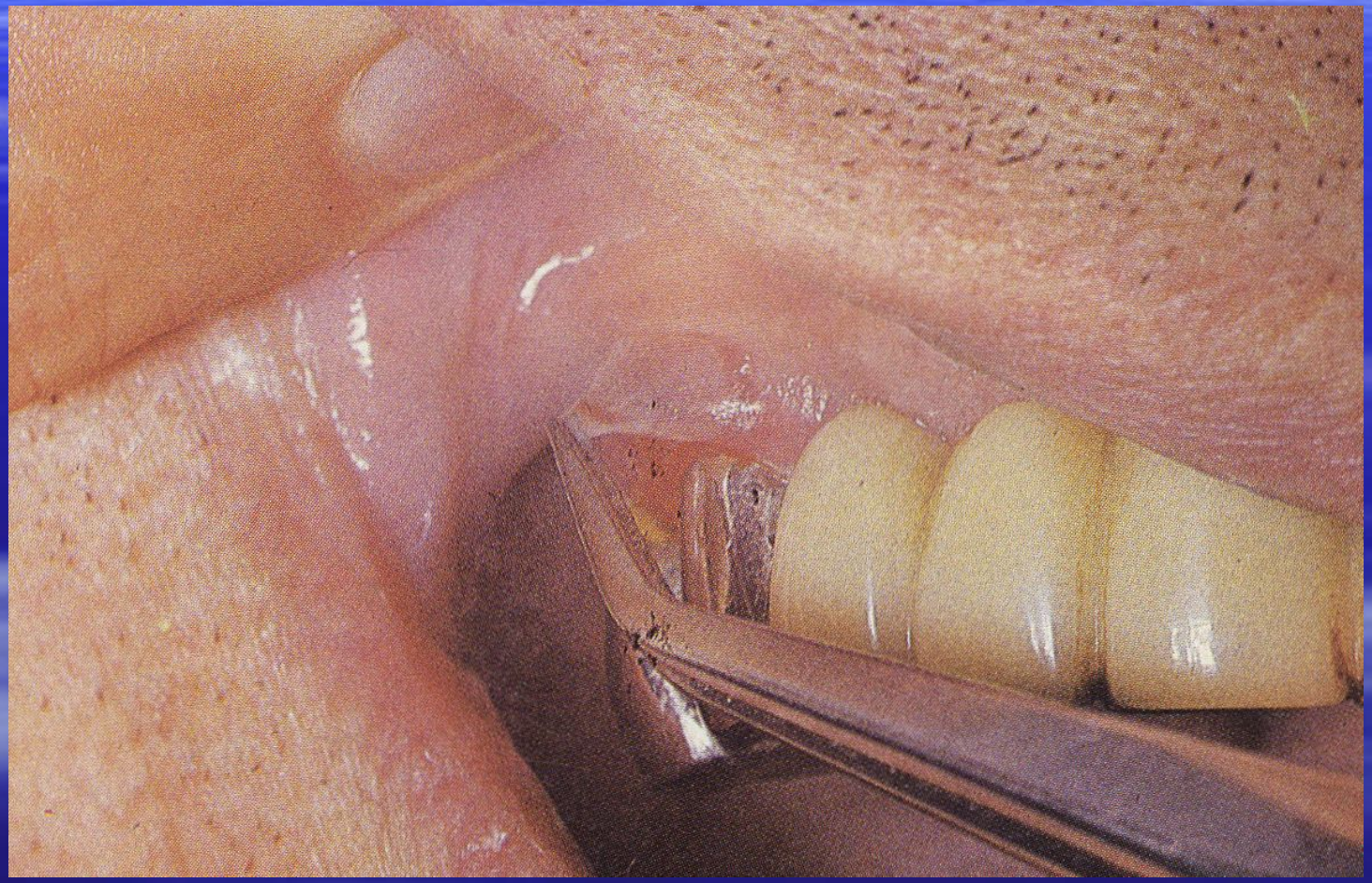
# Диагностика.

1. Симптом Никольского
2. Симптом Асбо-Хансена
3. Цитологическое исследование соскобов (мазки-отпечатки) с поверхности эрозий – обнаруживаются акантолитические клетки.
4. Реакция иммунофлюоресценции (РИФ).
5. Гистологическое исследование

# Симптом Никольского.

Феномен Никольского объясняется акантолизом (разрушением межклеточных мостиков) в шиповатом слое эпидермиса, что обуславливает непрочность соединений между собой клеток эпидермиса.

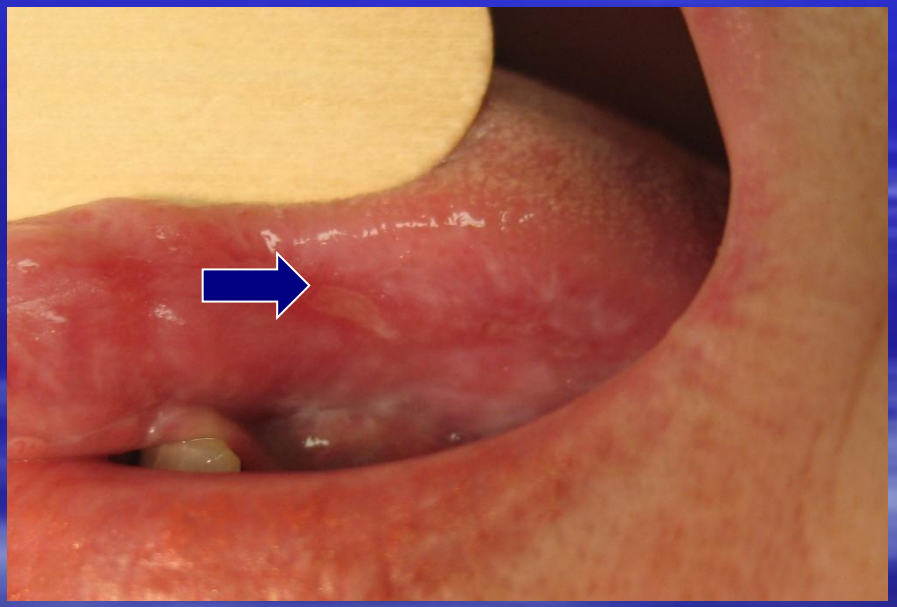
# Симптом Никольского на слизистой оболочке полости рта.



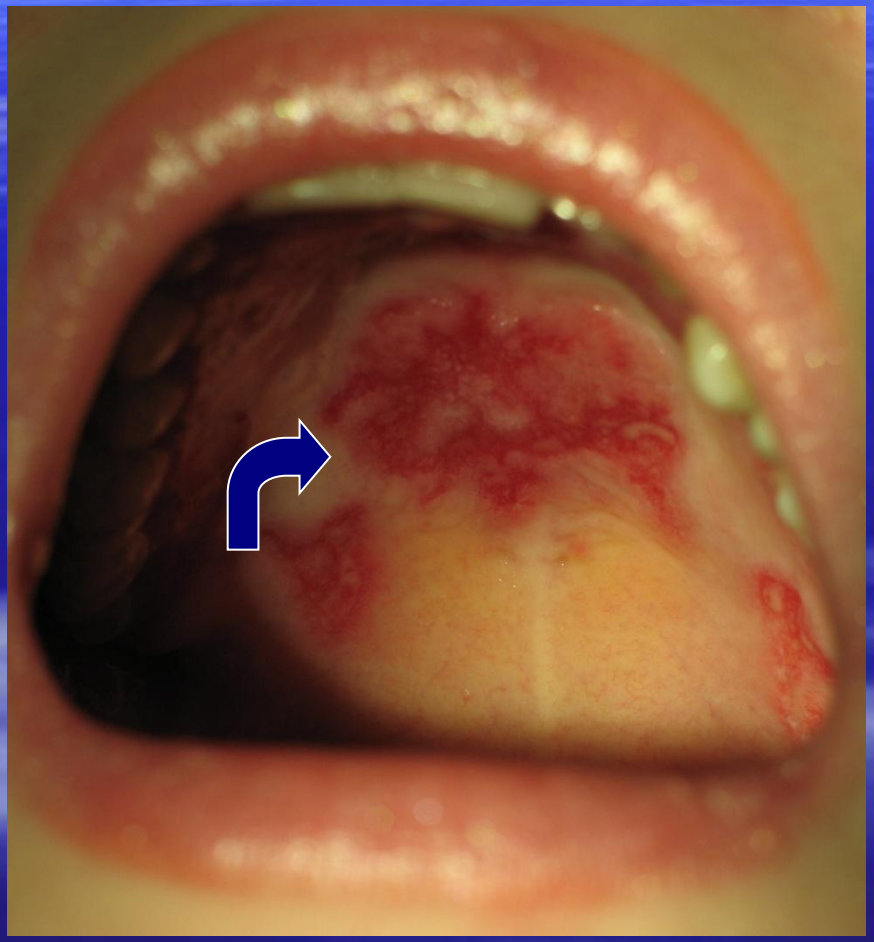
# Метод мазков-отпечатков (метод Тцанка)

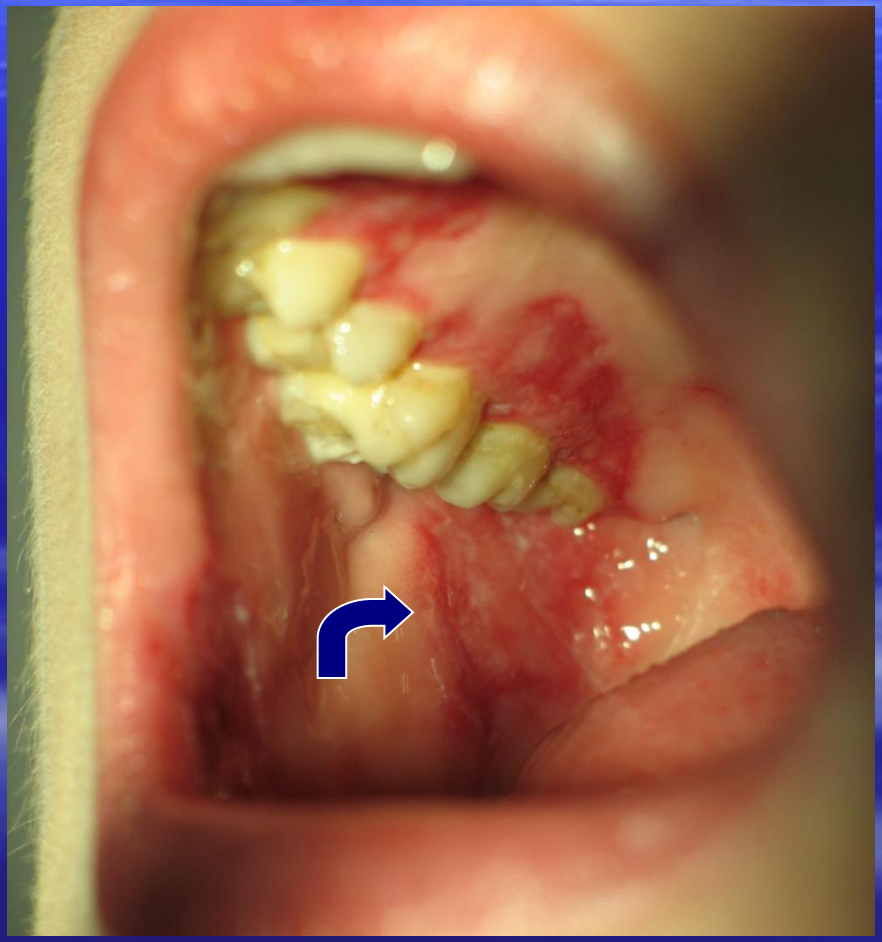
# Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая.

# Эрозивно-язвенная форма КПЛ



# Эрозивно-язвенная форма красной волчанки.





# Многоформная-экссудативная эритема.

# Лечение.

1. Назначение глюкокортикостероидов ГКС (преднизолон, метипред, полькортолон и др.) в высоких дозах (от 60 до 100 мг в сут.) в зависимости от тяжести процесса и возрастных особенностей.
2. Лечение высокими дозами ГКС проводится до стойкой негативации симптома Никольского, и отсутствия свежих элементов (в среднем это занимает 5-6 недель), после чего дозу уменьшают.
3. Снижение дозы ГКС проводится очень медленно. В начале убирают 1\2 или 1\4 таблетки (1-2 недели), затем 1\2 (1-2 недели), затем на 1 таб. И так далее. Далее следует эмпирический подбор поддерживающей дозировки в течение неопределенного времени.
4. Не рекомендуется полностью отменять ГКС
5. Если возникло обострение, следует вновь назначить высокие дозы ГКС, увеличенную в 2-3 раза от той на которой возникло обострение.
6. Целесообразно назначение вместе с ГКС препараты, которые минимизируют их побочные явления - препараты кальция – (Кальций Д3 Никомед, глюканат кальция, Кальций - Сандоз и т.д); препараты калия – (Панангин, Аспаркам), для улучшения питания сосудистой стенки (Аскорутин), для предотвращения остеопороза анаболические стероиды (Неробол, Ретоболил).
7. Комбинированные методы лечения пузырчатки, которые используются при невозможности назначения адекватных доз ГКС, что позволяет снизить дозу ГКС и добиться положительных результатов