

ПУЗЫРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ
СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ
ПОЛОСТИ РТА

Пузырные заболевания.

В дерматологической практике довольно много заболеваний, клиническая картина которых сопровождается появлением на кожных покровах или слизистых пузырьных высыпаний. Для одной группы дерматозов пузыри являются первичной эфлоресценцией, т.е. во время развития болезни других первичных элементов, как правило не наблюдается, а для другой группы буллезные высыпания являются одним из вариантов течения патологического процесса.

К пузырьным заболеваниям относят: пузырчатка, буллезный и рубцующийся пемфигоиды, МЭЭ, герпетиформный дерматит Дюринга, доброкачественная неакантолитическая пузырчатка Пашкова-Шеклакова.

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

Субкорнеальный уструзный 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 коже: на видимо неизменной коже появляются пузыри, размером от 0,5 до 5 см, с вялой крышкой, прозрачным или мутным содержимым; после вскрытия пузыря образуется эрозия ярко-красного цвета без склонности к заживлению, при потирании видимо здоровой кожи в окружности эрозии, эпидермис отслаивается (симптом Никольского).

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 неизменной слизистой и почти безболезненные в начальной фазе заболевания. При генерализации процесса, усиливается болезненность эрозий и они часто сливаются между собой.

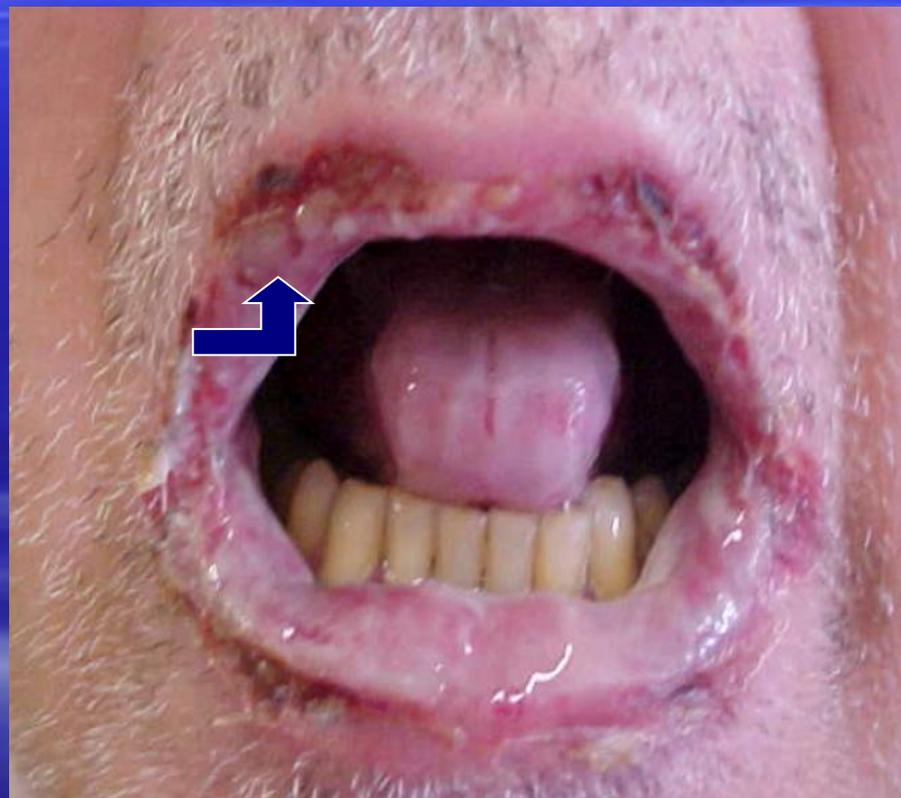
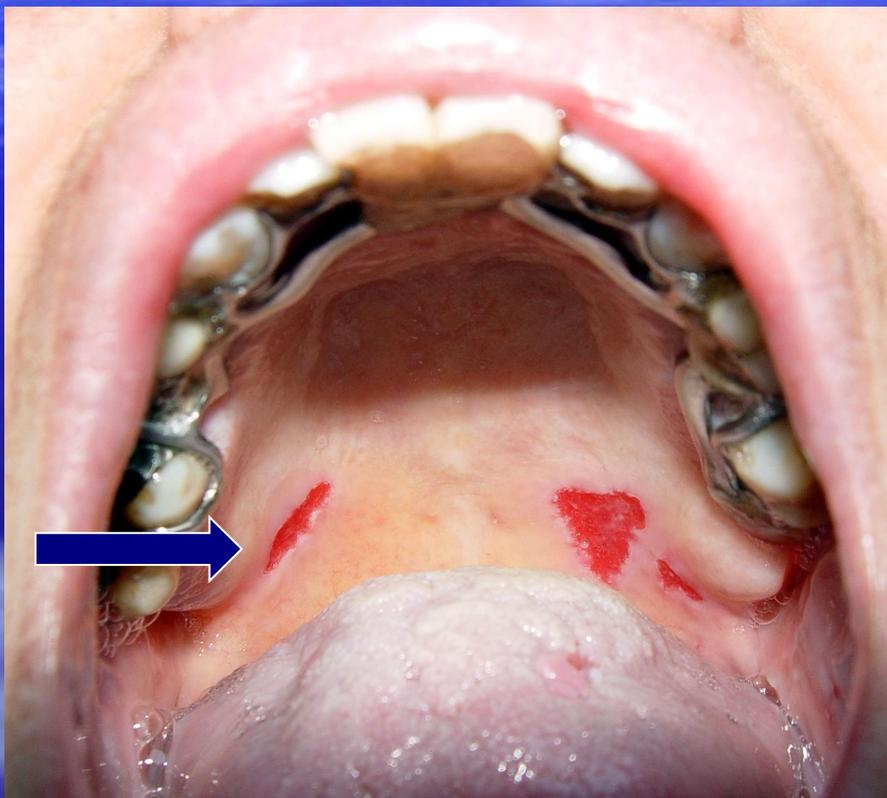
У пациентов отмечается повышенная саливация и специфический зловонный запах изо рта (фетер). Появление охриплости голоса свидетельствует о поражении голосовых связок.

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

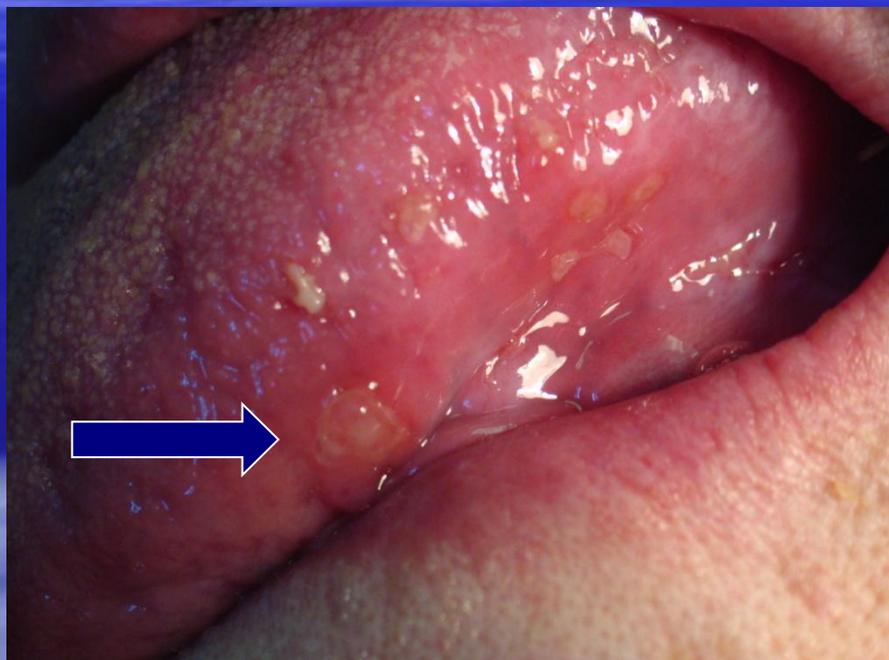
Клиническая картина вульгарной пузырчатки на коже



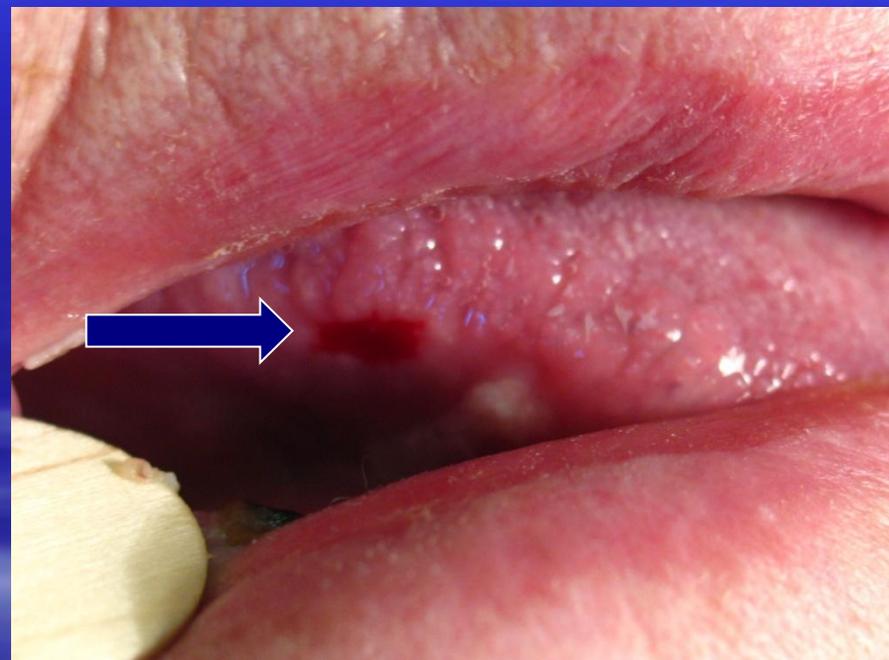
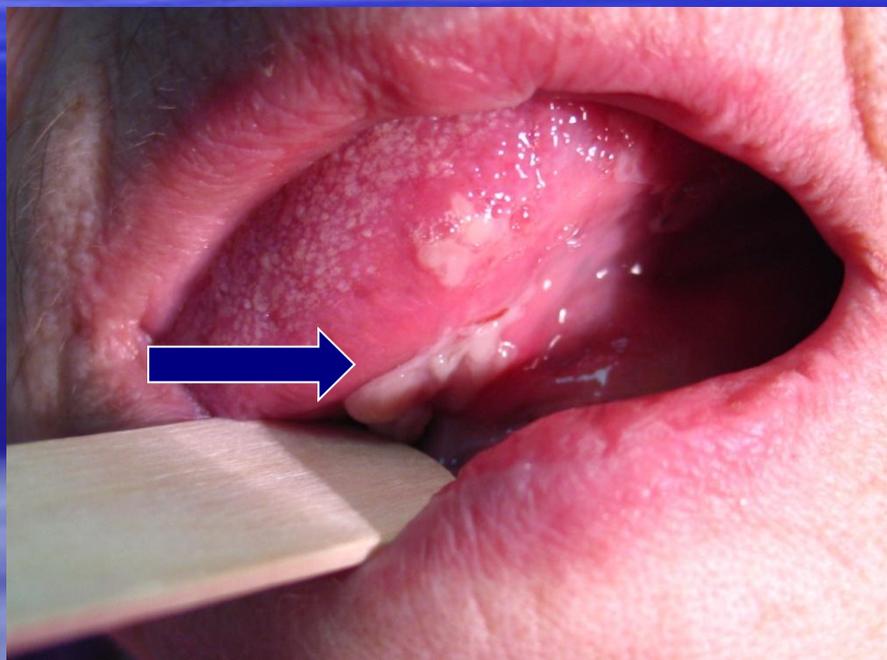
Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.



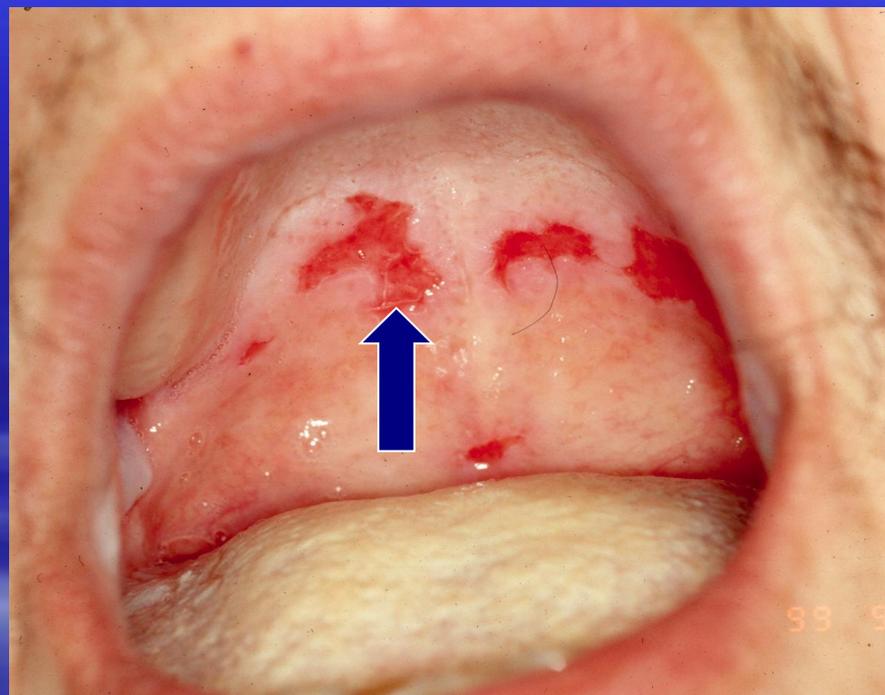
Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.



Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.



Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.



Клинические проявления на коже и
слизистой оболочке полости рта.



Вульгарная пузырчатка



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.

III степени симптома Никольского.

I степень – при оттягивании пинцетом стенки пузыря происходит отслойка эпидермиса (эпителия) за границами пузыря.

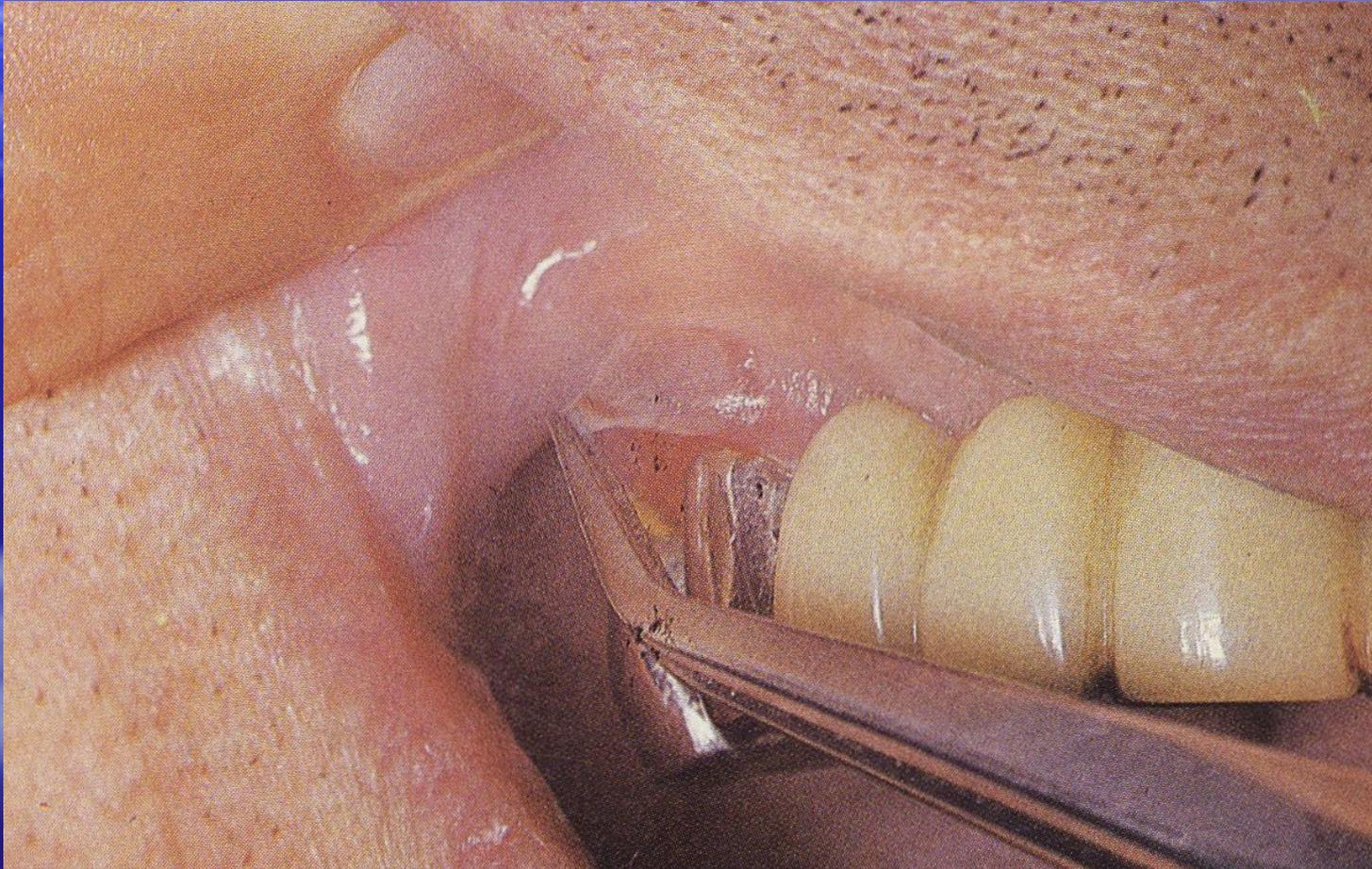
II степень – при трении кожи между двумя пузырями происходит отслойка эпидермиса.

III степень – при трении кожи вдали от высыпаний происходит отслойка эпидермиса.

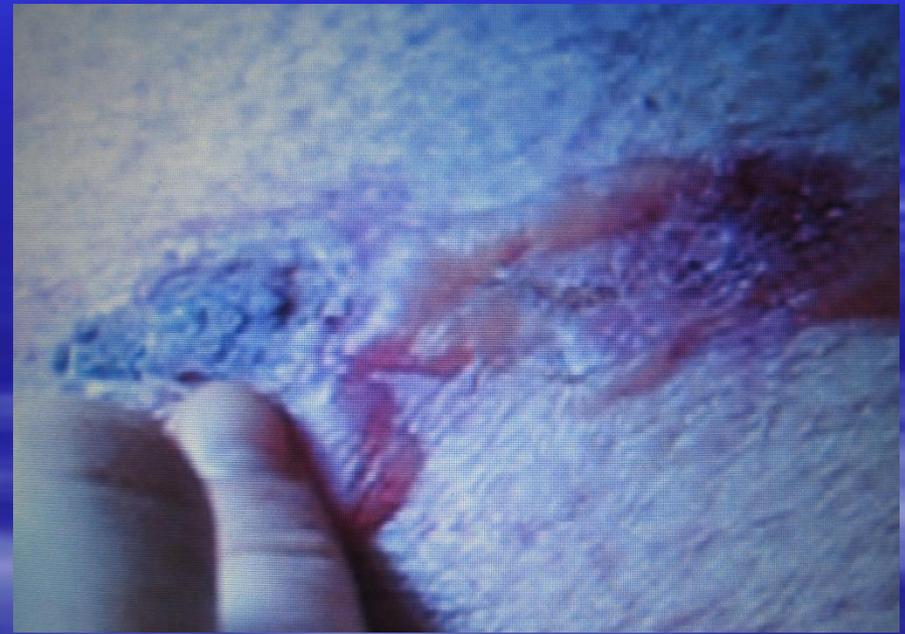
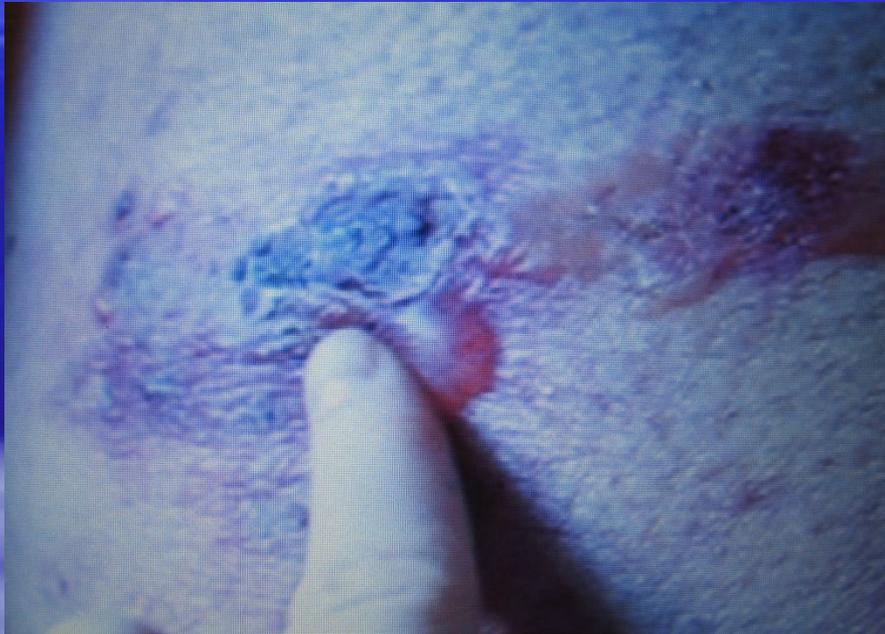
Симптом Никольского.



Симптом Никольского на слизистой оболочке полости рта.



Симптом Асбо-Хансена.



Метод мазков-отпечатков (метод Тцанка)

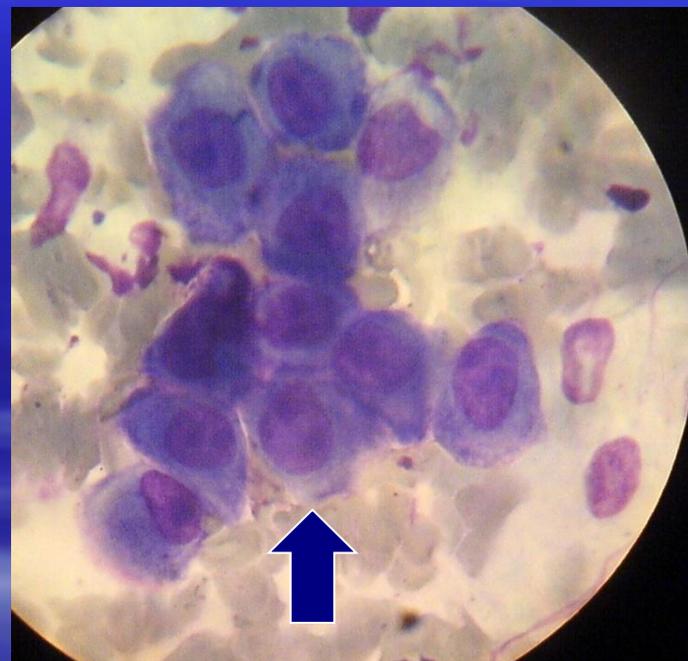
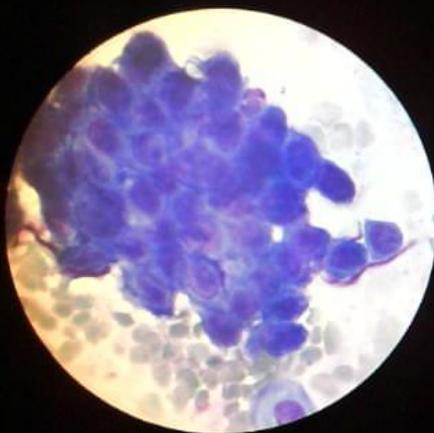


Методика взятия акантолитических клеток.



Акантолитические клетки

(вид под микроскопом)



Реакция иммунофлюоресценции (РИФ)- это метод, с помощью которого можно выявить антитела к известным антигенам.

Метод основан на микроскопии окрашенных специальным образом мазков и других образцов тканей. Применяется в основном для обнаружения возбудителей инфекций мочеполовых путей и выявления аутоиммунных процессов.

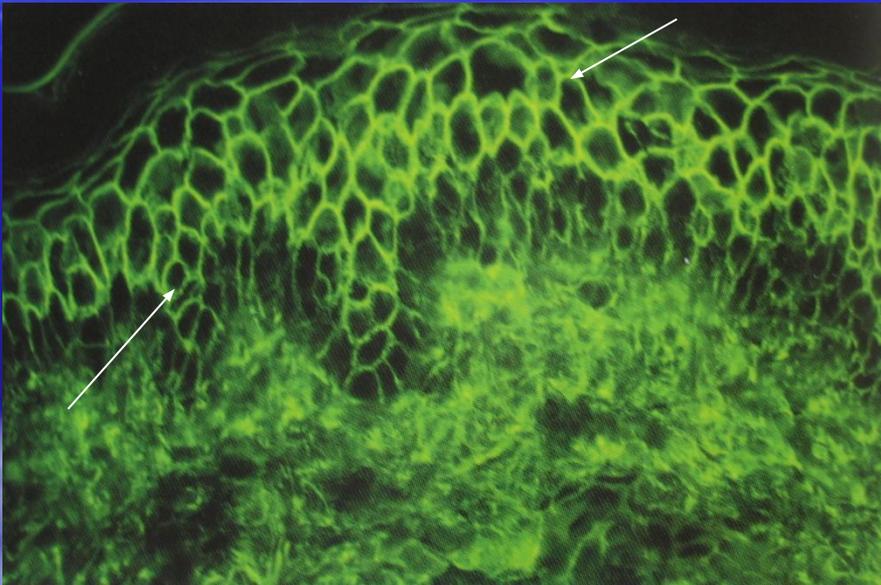
Существуют два типа реакции иммунофлюоресценции – прямая и непрямая.

Прямая иммунофлюоресценция (ПИФ) –при которой наблюдается отложение IgG в области межклеточного вещества и оболочек клеток шиповатого слоя (или в области базальной мембраны при буллезном пемфигоиде).

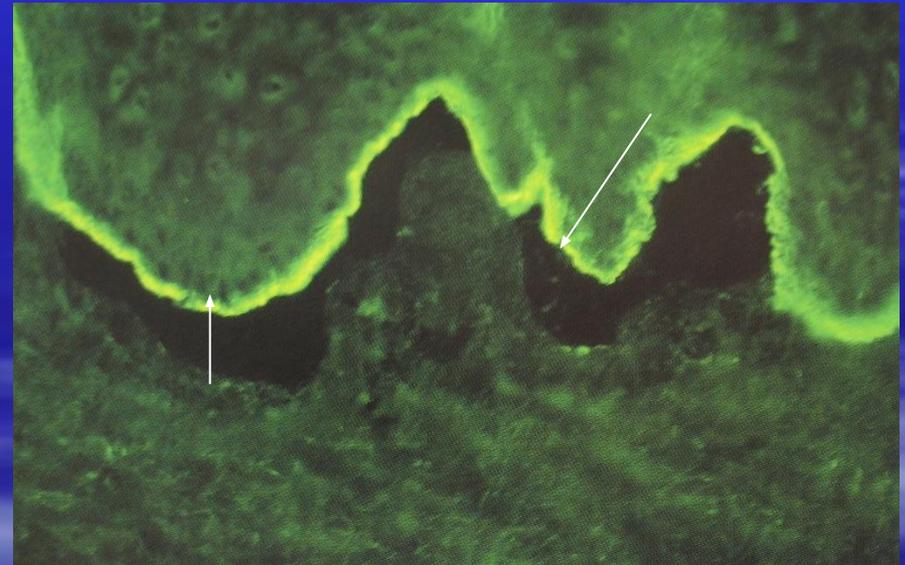
Непрямая иммунофлюоресценция (РНИФ) – позволяет обнаруживать в сыворотке крови больных циркулирующие антитела типа IgG к межклеточному веществу и оболочкам клеток шиповатого слоя или (имеющие сродство к базальной мембране эпителия при буллезном пемфигоиде).

Реакция иммунофлюоресценции (РИФ)

Пузырчатка

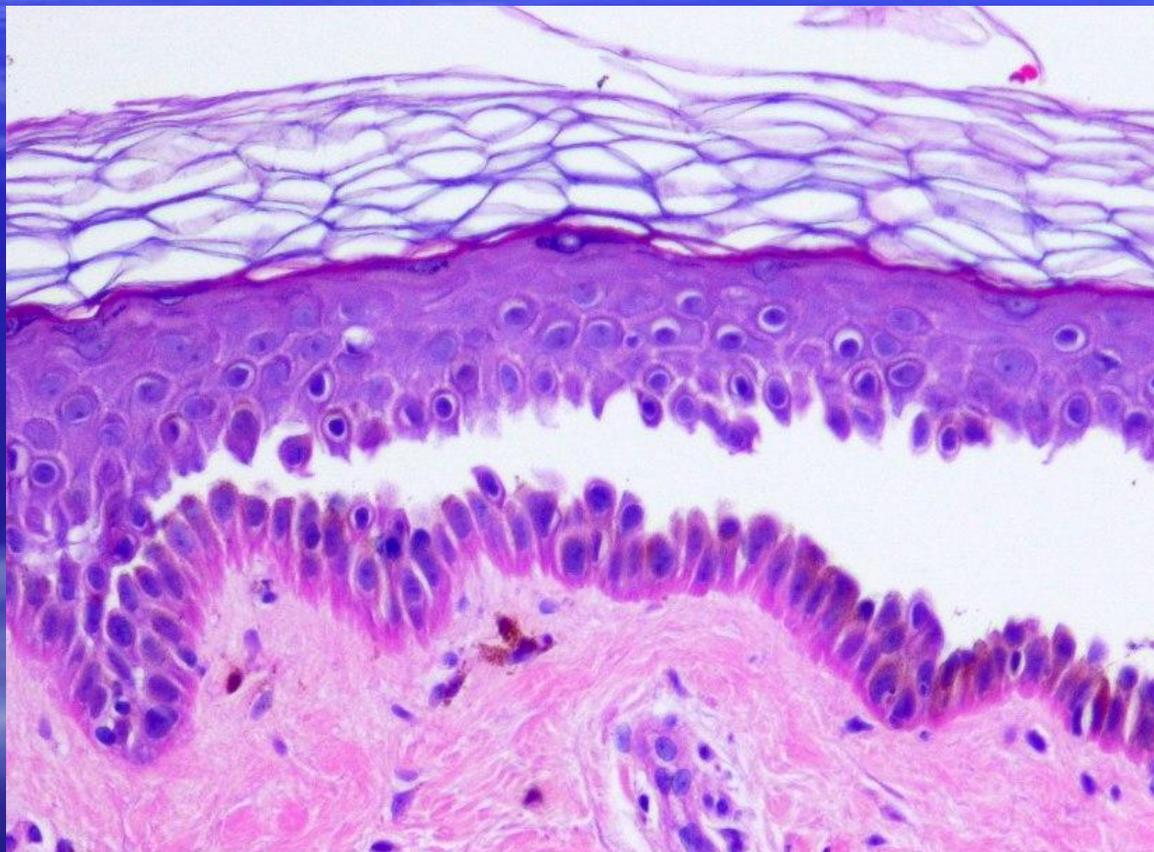


Пемфигоид



реакция иммунофлюоресценции

Гистологическое исследование



Другие клинические формы пузырчатки.

Вегетирующая пузырьчатка: На первых этапах развития напоминает вульгарную. Заболевание часто начинается с поражения слизистой оболочки полости рта. Пузыри на коже обычно локализуются вокруг естественных отверстий, в кожных складках (паховых и подмышечных областях, под молочными железами, вокруг пупка). При вскрытии пузырей на поверхности эрозий развиваются папилломатозные разрастания (вегетации), покрытые сероватым налетом.

На слизистой оболочке в зоне эрозий могут возникнуть разрастания, напоминающие сосочковые грануляции. На этих участках эрозированная слизистая как бы гипертрофирована и испещрена извилистыми бороздками.

Клиническая картина вегетирующей пузырчатки.



Другие клинические формы пузырчатки.

Себорейная пузырьчатка: Начинается с образования на коже лица чаще носа и щек (в виде бабочки), реже на волосистой части головы, очага поражения, покрытого мягкими, легко удаляемыми желтоватого цвета чешуйками или коричневатыми корками, на нижней поверхности которых обнаруживаются мягкие белые шипики. После удаления корок открывается влажная эрозированная поверхность. В дальнейшем на коже спины и груди, в меньшей степени – конечностей, появляются различной величины пузыри, быстро подсыхающие и образующие пластинчатые корки буроватого цвета. Формирование пузырей может происходить так незаметно, что корки выявляются как бы первично. Процесс напоминает себорейный дерматит или импетиго.

Слизистая оболочка полости рта поражается редко. Процесс при себорейной пузырьчатке ничем не отличается от поражения слизистой при вульгарной. Течение длительное, в большинстве случаев сравнительно доброкачественное.

Клиническая картина себорейной пузырчатки на коже.



Клиническая картина себорейной пузырчатки на коже.



Клиническая картина себорейной пузырчатки на коже.



Другие клинические формы пузырчатки.

Листовидная пузырчатка: Характеризуется высыпанием на коже поверхностных, плоских, вялых пузырей с тонкой покрывкой, которая быстро разрывается, обнажая эрозии или ссыхается с образованием тонких пластинчатых чешуйко-корок, нарастающих друг на друга. Процесс быстро распространяется по коже, принимает характер эритродермии с крупнопластинчатым шелушением. Слизистые оболочки не поражаются. Заболевание может длиться годами с периодами спонтанного улучшения.

Клиническая картина листовидной пузырчатки.



Клиническая картина листовидной пузырчатки.



Клиническая картина листовидной пузырчатки.



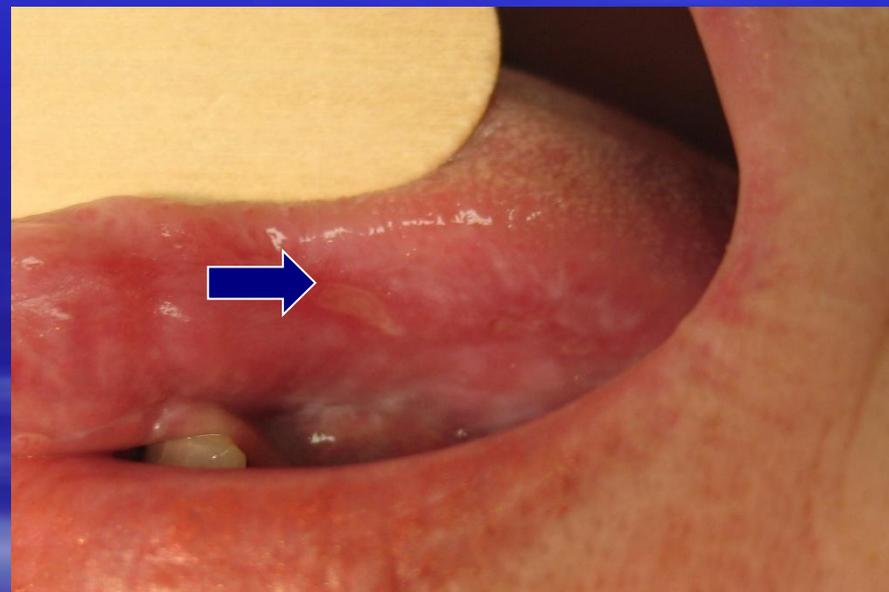
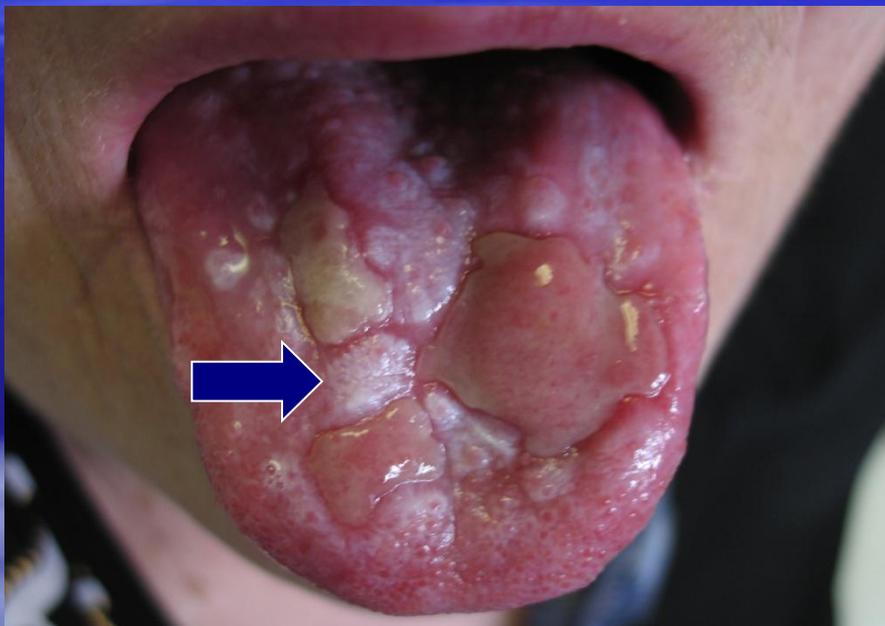
Дифференциальная диагностика вульгарной пузырчатки.

1. Буллезный и рубцующий пемфигоиды.
2. Эрозивно-язвенной формой К П Л
3. Эрозивно-язвенной формой КВ
4. Многоформной экссудативной эритемой
5. Герпетическим стоматитом
6. Пузырно-сосудистым синдромом
7. Доброкачественной неакантолитической пузырчаткой только СОПР (пузырчатка Пашкова-Шеклакова).

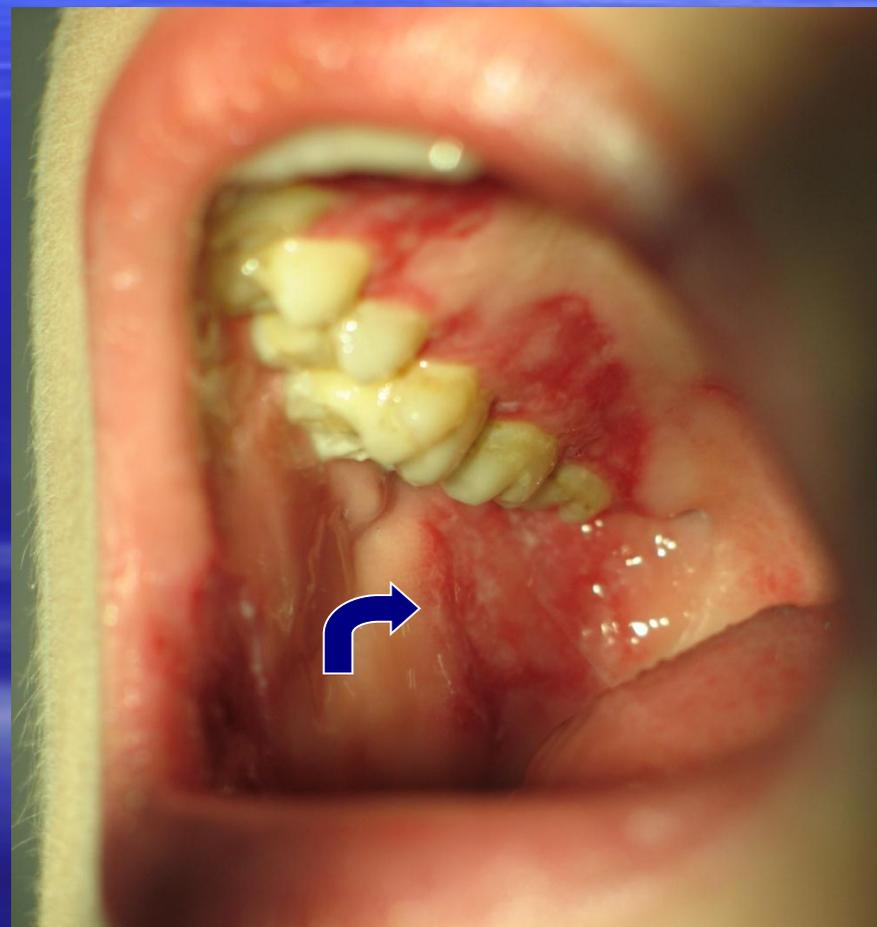
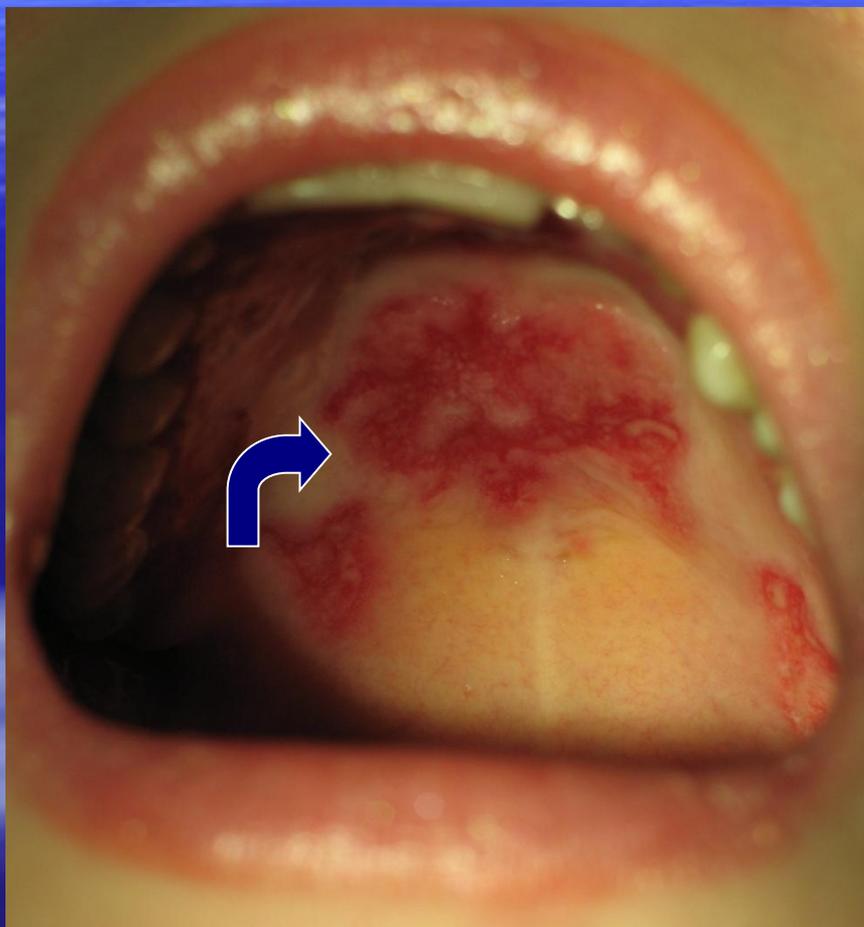
Эрозивно-язвенная форма красного
плоского лишая.



Эрозивно-язвенная форма КПЛ



Эрозивно-язвенная форма красной волчанки.



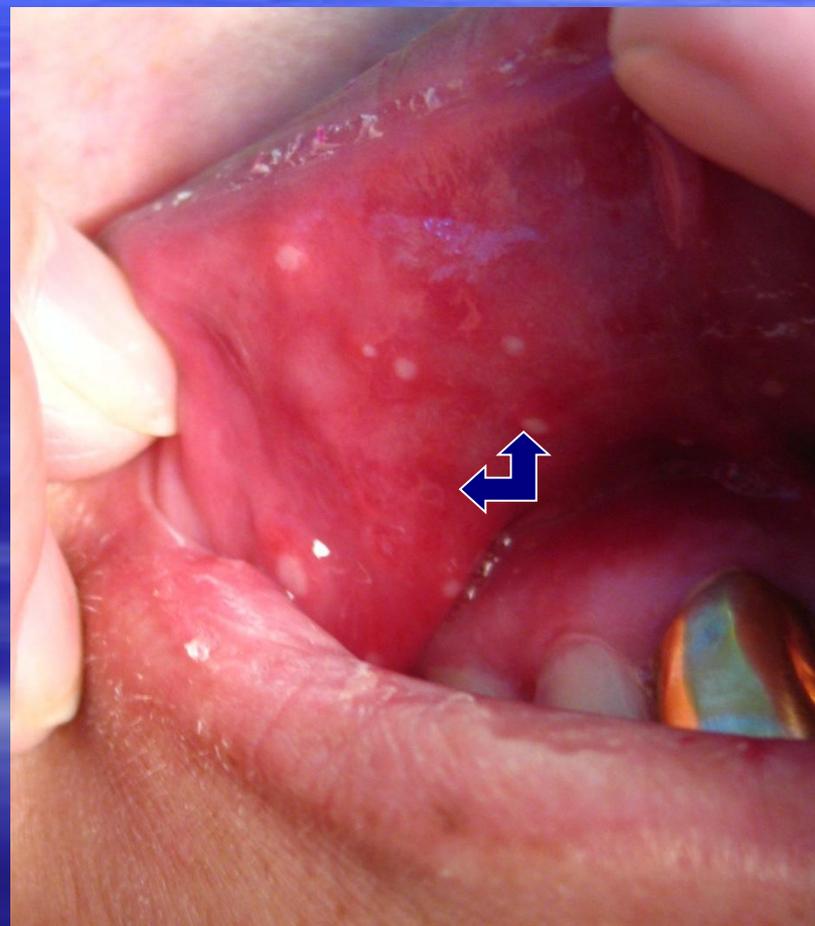
Многоформная-экссудативная эритема.



Хейлит Манганотти.



Герпетический стоматит.



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 остеопароза 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

Лечение.

8. ГКС можно назначать одновременно с цитостатиками (Метотрексат) преднизолон 30-60 мг\сут + метотрексат 20-50 мг в\м 1 раз в неделю с последующим снижением до 5-10 мг в неделю.
9. Пульс – терапия ГКС
10. В зарубежной практике лечения пузырчатки применяют в основном иммунодепрессанты: Азатиоприн 2-3 мг\кг\сут внутрь или в\в, до полного исчезновения высыпаний; Циклофосфамид 100-200мг\сут внутрь, с переходом на поддерживающую дозу 50-100мг\сут.; Метотрексат 25-35 мг\нед внутрь или в\м.
11. Другие способы лечения: Плазмоферез в дополнение к ГКС и иммунодепрессантам (при неэффективности лечения и снижения титра антител); препараты золота при легком течении пузырчатки – ауриотиомалат натрия 25-50 мг в\м 1 раз в нед. (общая доза 1г); нормальный иммуноглобулин для в\в введения в высоких дозах (2г\кг каждые 3-4 нед.) позволяет снизить дозу ГКС
12. Местное лечение: санация полости рта, ванночки с анестетиками, дезинфицирующие и дезодорирующие полоскания.

Буллезный пемфигоид

(син. буллезный пемфигоид Лехера).

Доброкачественное хроническое заболевание кожи, первичный элемент которого – пузырь, формирующийся субэпидермально без акантолиза.

Распространенность: не отмечено никакой расовой и этнической предрасположенности к этому дерматозу. Болеют лица обоего пола, в основном в пожилом возрасте 60-70 лет.

Примерно у 10% больных заболевание начинается с высыпаний на слизистой оболочке полости рта. Поражение только слизистой оболочки полости рта наблюдается у 10-35% больных. Если первично поражается кожа, то в дальнейшем слизистые вовлекаются в процесс у 15% больных.

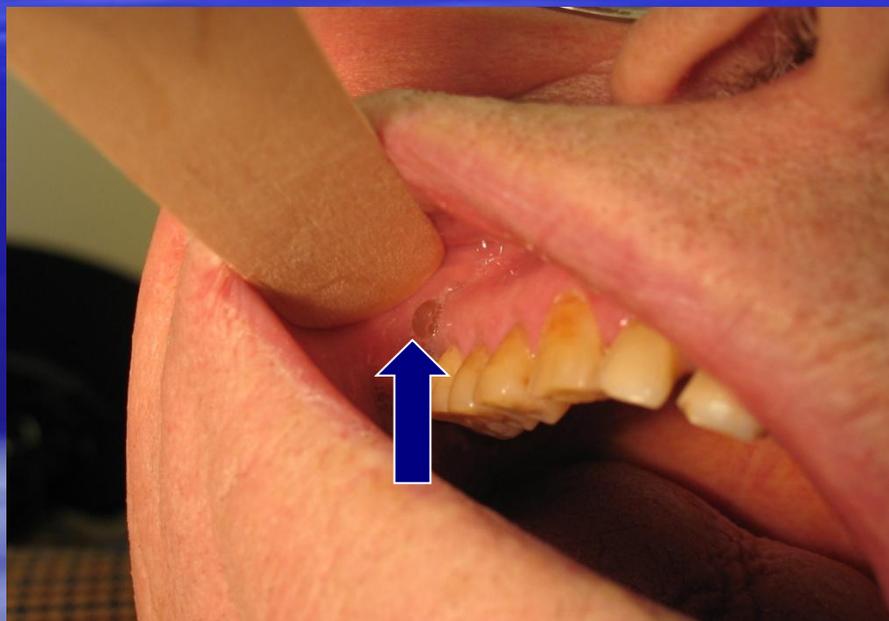
Этиология и патогенез.

Этиология заболевания неизвестна. У 3% больных заболевание имеет парабластоматозный характер, а у некоторых оно обусловлено токсикозом или обменными нарушениями, возникающими в результате патологии внутренних органов. Допускается и вирусная этиология. Несомненно, что в патогенезе заболевания определенная роль принадлежит аутоиммунным процессам, т.к с помощью непрямой РИФ в крови больных выявляются циркулирующие антитела типа IgG, имеющие сродство к базальной мембране эпителия, а при прямой РИФ – отложение IgG в области базальной мембраны.

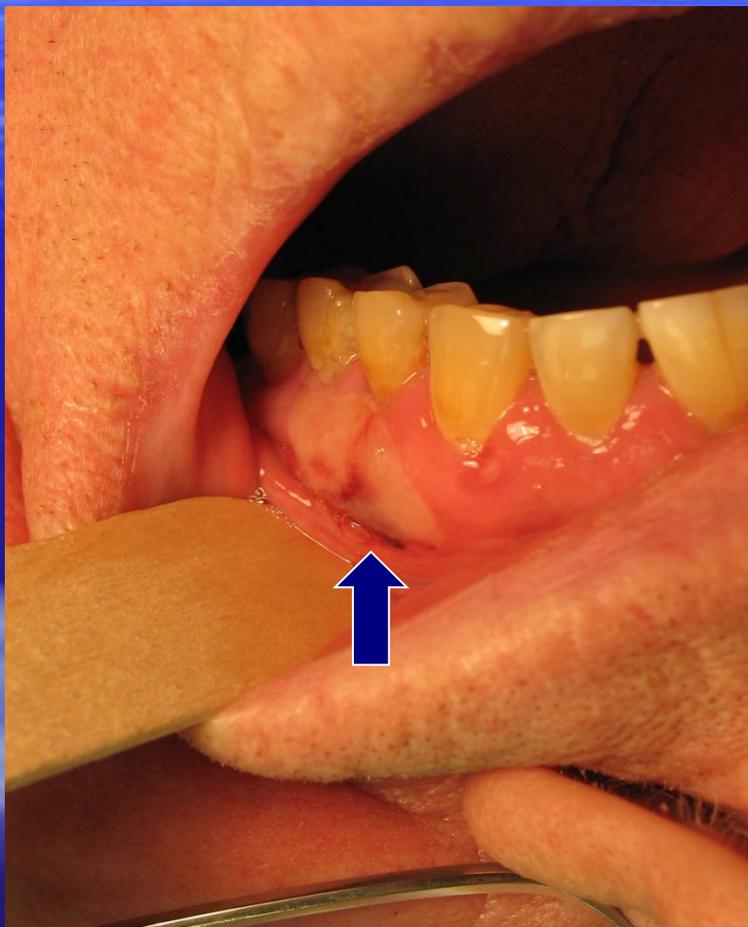
Клиническая картина.

На слизистой оболочке полости рта, иногда на слегка отечном и гиперемированном основании появляются пузыри, с напряженной, плотной крышкой, диаметром 3-10 мм с прозрачным содержимым. Пузыри существуют от нескольких часов до нескольких дней, на месте вскрывшегося пузыря образуется эрозия с обрывками эпителия по краям и фибринозным налетом. У некоторых пациентов может вызываться прикраевой симптом Никольского (при потягивании за край эрозии эпителий приподнимается и отслаивается иногда до 1 см). Локализуются пузыри на деснах, небе или щеках.

Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта.



Клинические проявления.



Дифференциальная диагностика

1. Вульгарная пузырчатка
2. Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только слизистой оболочки полости рта (пузырчатка Пашкова-Шеклакова).
3. Буллезная и эрозивно-язвенная формы красного плоского лишая.
4. Многоформная экссудативная эритема
5. Пузырно-сосудистый синдром.

Лечение.

1. Наиболее эффективны глюкокортикостероиды (преднизолон, метипред и др., по 20-40 мг/сут.) в зависимости от обширности высыпаний с постепенным снижением дозы до полной отмены.
2. Калийсберегающие препараты (аспаркам, панангин).
3. Цитостатики (азатиоприн, циклофосфамид, метотрексат).
4. Сульфоновые препараты (диаминодифенилсульфона ДДС и дапсона по 50 мг два раза в день по схеме).
5. Местно: антисептики, эпителизирующие мази.

Рубцующий пемфигоид.

Для этого заболевания характерно наличие спаек и рубцов на местах высыпаний пузырей на конъюнктиве, а иногда на слизистой оболочке полости рта.

В 80% процесс начинается на слизистой оболочке полости рта, в 10% - с поражения глаз, в 5% - на коже.

Болеют чаще женщины, обычно старше 50 лет.

Этиология и патогенез неизвестны.

Клиническая картина.

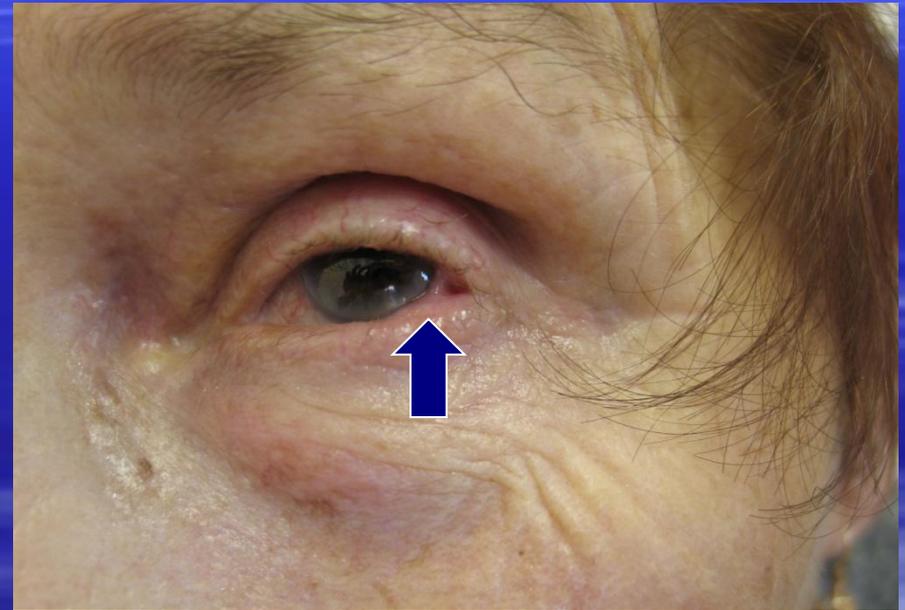
На слизистой оболочке полости рта пузыри локализуются на небе, щеках и гортани. Существуют несколько дней, вскрываясь образуют глубокие эрозии мясо-красного цвета, медленно эпителизирующиеся. На слизистой оболочке полости рта рубцы образуются редко и не всегда заметны.

В глазах заболевание начинается по типу одно- или двустороннего базального конъюнктивита, на его фоне возникают мелкие пузыри с прозрачным содержимым, на месте которых образуются спайки, располагающиеся между конъюнктивой и склерой. Постепенно развивается симблефарон, а затем происходит сужение глазной щели, неподвижность глазного яблока и слепота.

Клинические проявления.

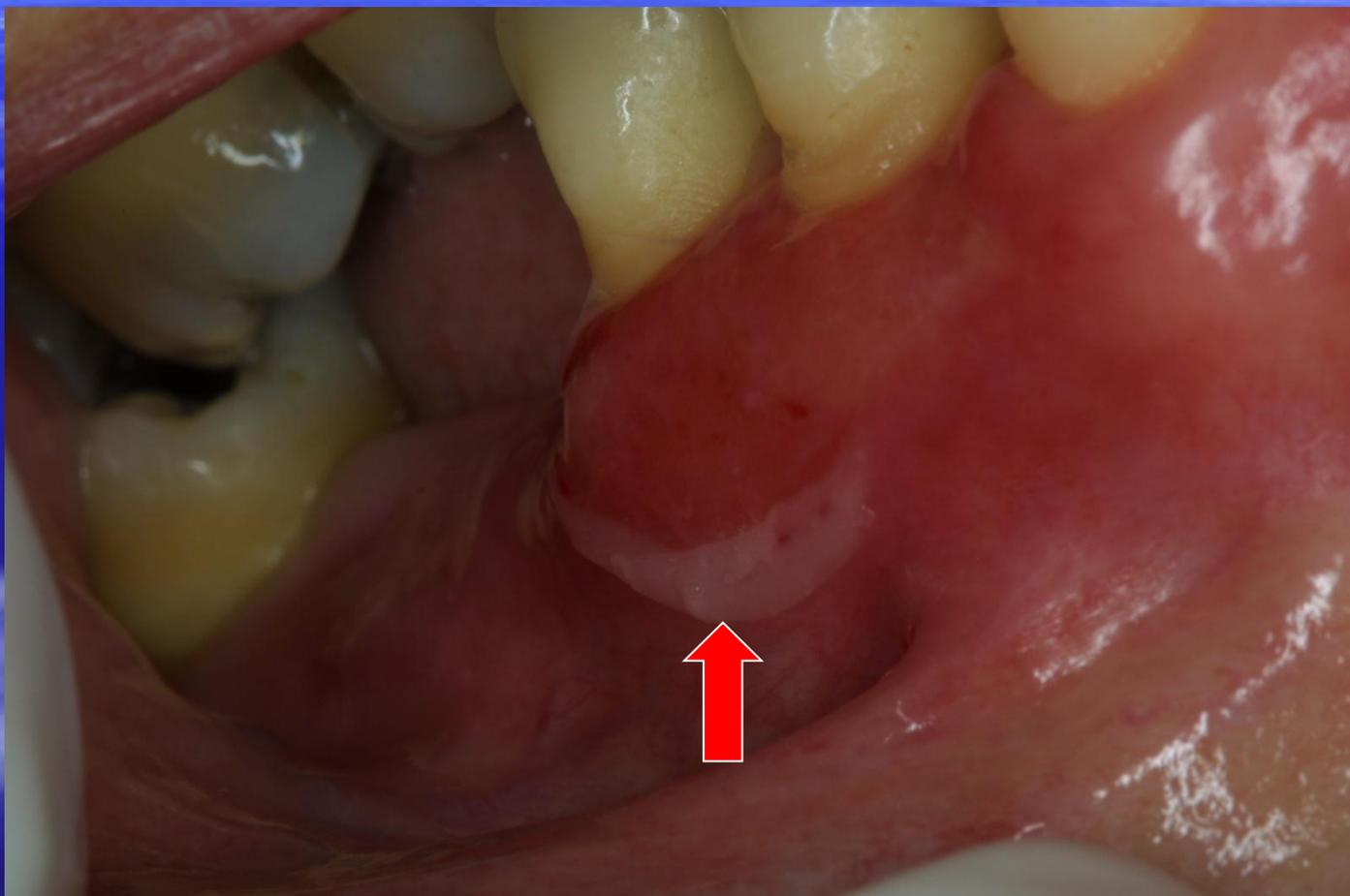


Энтропион (заворот век)



Рубцовые изменения в углу глаза
(синехии)

Клинические проявления на
слизистой оболочке полости рта.



Лечение.

1. Наблюдение дерматологом, стоматологом и офтальмологом (в зависимости от локализации).
2. Сульфоновые препараты (диаминодифенилсульфон ДДС и дапсон по 100 мг два раза в день по схеме).
3. Глюкокортикостероиды в небольших дозах только при поражении кожи.
4. Препараты рассасывающие рубцы и препятствующие их образованию (алоэ, лидаза, витамины А и Е, компламин).
5. Местно: антисептики, эпителизирующие мази.

Доброкачественная неакантолитическая

пузырчатка только слизистой оболочки полости рта
Пашкова-Шеклакова.

Болеют преимущественно женщины в возрасте старше 20 лет.

Этиология и патогенез неизвестны.

Клиническая картина: На слизистой оболочке полости рта появляются один или два пузыря размером с горошину, с плотной крышкой и прозрачным содержимым. Пузыри окружены топким венчиком гиперемии. Существуют несколько часов, затем или бесследно исчезают либо вскрываются, образуя эрозию, которая быстро эпителизируется. В таком виде процесс длится годами.

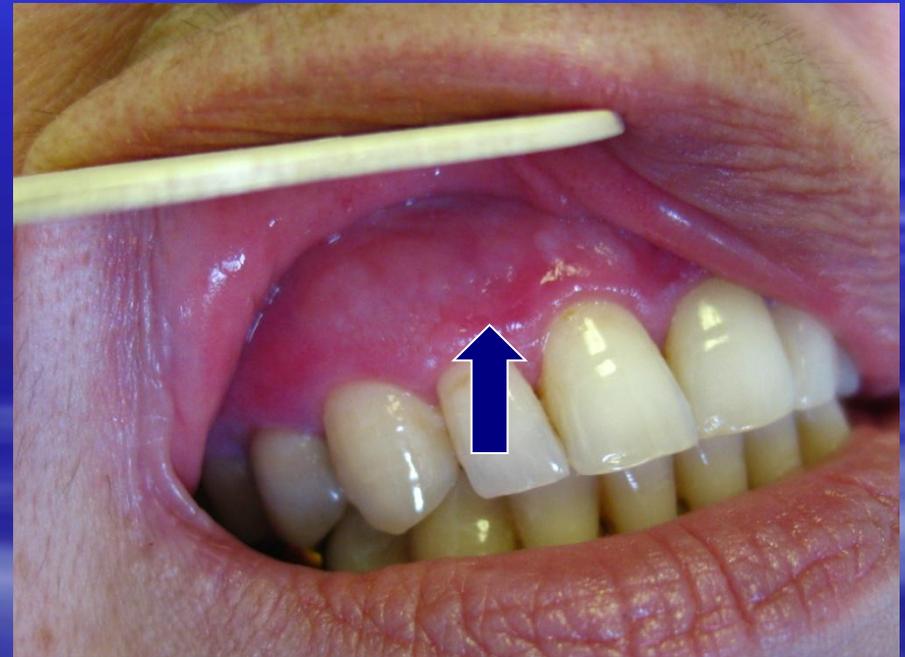
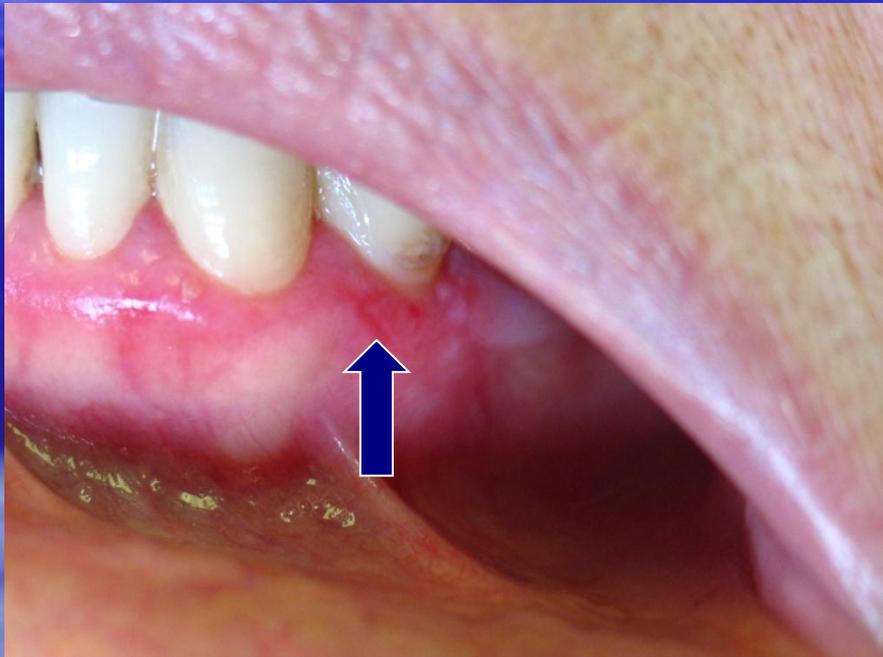
Выделяют три клинические формы этого заболевания:

Ограниченно-фиксированная форма: характеризуется высыпаниями, локализующимися постоянно на одних и тех же местах (у некоторых пациентов в течение 11 лет).

Распространенная форма: пузыри возникают на разных участках слизистой оболочки полости рта. Иногда могут быть одновременно сразу несколько пузырей рядом, после вскрытия которых образуется мало болезненная обширная эрозия. Эрозии медленно эпителизируются.

Локализация только на деснах- «климактерический гингивит»: пузыри располагаются на отечном слегка гиперемизированном фоне.

Клиническая картина.



Пузыри и эрозии на слизистой десен на фоне небольшого воспаления

Лечение.

1. Антигистаминные препараты(зиртек, ксизал, кларитин)
2. Витамины группы А (аевит)
3. При упорном течении кортикостероидные препараты (преднизолон, метипред в дозе 20-25 мг коротким курсом),
4. Противомаларийные препараты (делагил, плаквенил)
5. Местно: туширование эрозий анилиновыми красителями «фукарцин», аппликации кортикостероидных мазей («элоком», «адвантан») и эпителизирующих мазей («актовегин» или «солкосерил»).

Многоформная экссудативная эритема.

Остро развивающееся заболевание, характеризующееся полиморфными высыпаниями на коже и слизистых оболочках, циклическим течением и склонностью к рецидивам, преимущественно в осенне-весенний период.

Провоцирующие факторы.

Инфекционно-аллергическая форма:

1. Наличие очагов хронической инфекции челюстно-лицевой области (тонзиллит, гайморит, парадонтит и др.) и повышенная чувствительность к бактериальным антигенам – стафилококку, стрептококку, кишечной палочке.
2. Вторичный иммунодефицит. (снижение IgA, являющегося одним из представителей "первой линии обороны" кожи и в большей степени слизистых оболочек, патология клеточного звена иммунитета).
3. Анемии, авитаминоз.
4. Персистенция вируса простого герпеса 1 и 2 типа.

Токсико-аллергическая форма:

Прием медикаментов из группы сульфаниламидов (бисептол, сульфасалазин), барбитуратов (фенобарбитал), сердечных гликозидов (коргликон, строфантин), жаропонижающих (НПВС), контрацептивов и биологически активных добавок.

Патогенез.

Основной механизм при развитии МЭЭ это **III тип аллергической реакции** – реакция (феномен) Артюса.

С позиции аллергологии МЭЭ - смешанная реакция с чертами гиперчувствительности немедленного и замедленного типа.

Клиническая картина.

Анамнез:

Токсико-аллергическая форма



связь с приемом фармакологических средств

Инфекционно-аллергическая форма



недавно перенесенное ОРВИ, герпетическая инфекция или наличие хронического очага воспаления (тонзиллит), сезонность рецидивов (весна-осень).

Клиническая картина ИАФ

Жалобы:

1. выраженная слабость, ломота в суставах, мышцах; длительная лихорадка;
2. высыпания на коже;
3. высыпания на слизистых оболочках;

Если поражается слизистая полости рта, то больные отмечают:

1. болезненность при принятии пищи, разговоре;
2. гиперсаливацию;

Клиническая картина ИАФ

Течение заболевания:

1. Острое начало заболевания с нарушением общего состояния и симптомами общего недомогания
2. Повышение температуры тела до 38-40 С
3. Через 1-2 дня на фоне температуры появляются симметричные высыпания на коже верхних и нижних конечностей, лица, слизистых в виде мишеней или "кокард".
4. Характерен истинный полиморфизм.

Истинный полиморфизм — это состояние когда на одном участке кожи в данный момент времени можно увидеть несколько первичных элементов

- Пятна
- Папулы
- пузыри



Клиническая картина МЭЭ на коже.



Вид мишени или «кокард»

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ТОКСИКО-АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ ФОРМЫ.

1. Возникновение высыпаний после приема каких-либо медикаментов или химических веществ (НПВС, сульфаниламиды, консерванты, пищевые красители)
2. Поражение преимущественно слизистых оболочек полости рта или аногенитальной зоны
3. Высыпания могут носить фиксированный характер или диссеминированный
4. Температурная реакция незначительная
5. Высыпания полиморфного характера

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

(на слизистой оболочке полости рта)

1. Внезапное появление разлитой или ограниченной отечной эритемы (затрагивается красная кайма губ).
2. Спустя 1-2 дня на этом фоне образуются пузыри, с плотной крышкой геморагическим содержимым, которые существуют 2-3 дня, затем вскрываются.
3. На месте пузырей возникают очень болезненные эрозии, которые могут сливаться в сплошные эрозивные очаги, иногда захватывающие значительную часть СОПР и губ. Эрозии покрываются фибринозным налетом, при снятии которого обнажается кровоточащая поверхность. По краю некоторых эрозий в первые дни после вскрытия пузырей можно видеть серовато-белые обрывки эпителия, которые являются остатками крышек пузырей. На поверхности эрозий, расположенных на красной кайме губ, образуются кровянистые корки, которые затрудняют открывание рта.
4. Симптом Никольского отрицательный.

Клиническая картина на красной кайме губ.



Клиническая картина на слизистой оболочке полости рта.



Клиническая картина токсико-аллергической формы на слизистой оболочке полости рта.



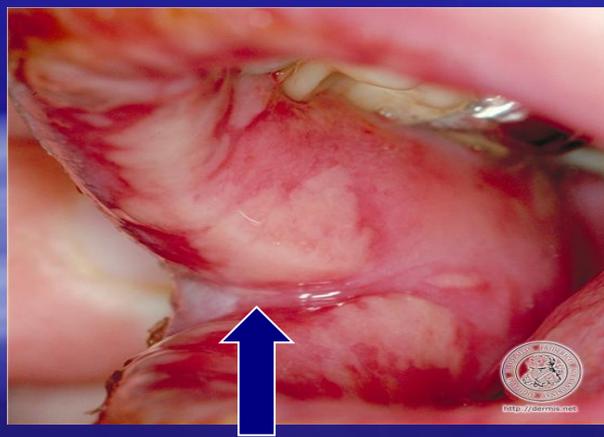
Синдром Стивенса –Джонсона (острый слизисто-кожно-глазной синдром).

1. Гиперергическая реакция организма в ответ на введение какого-либо чужеродного агента.
2. Начало заболевания сопровождается очень высокой температурой (39- 40°С), которая очень медленно снижается и в течение 3-4 недель остается субфебрильной.
3. Резко выражена интоксикация организма.
4. Высыпания появляются одновременно на большинстве слизистых оболочек и на коже.
5. Открытые эрозивные поверхности вторично инфицируются многочисленной микрофлорой полости рта.
6. Появляется налет на зубах и языке, неприятный запах изо рта.
7. Пациент истощается (редко возможен летальный исход)

Синдром Стивенса –Джонсона (острый слизисто-кожно-глазной синдром).

- Поражается конъюнктивит глаз (пузыри, эрозии), признаки кератоконъюнктивита, кожа век резко отечна, покрыта пузырями и корочками. Кератит и паннофтальмит в тяжелых случаях заканчиваются слепотой.
- Слизистая оболочка рта, губ, язык отечны, имеются вялые пузыри, пузырьки, эрозии, язвы. Поражается очень большая поверхность слизистой оболочки рта, что делает почти невозможным прием пищи, даже жидкой. Губы покрываются кровянисто-гнойными корками.
- В периферической крови (иногда) - изменения, соответствующие картине острого воспалительного процесса: лейкоцитоз, в лейкоцитарной формуле сдвиг влево, ускоренная СОЭ.

Синдром Стивенса –Джонсона (острый слизисто – кожно - глазной синдром).



Дифференциальная диагностика

МЭЭ.

- 1. Пузырчатка** (положительный симптом Никольского, акантолиз);
- 2. Пемфигоид** (менее острое течение, нет общей симптоматики, большое число эозинофилов в пузырьной жидкости);
- 3. Вторичный сифилис** (гиперемия в виде ободка, бледные трепонемы в мазках при микроскопии, отсутствие субъективных ощущений);
- 4. КПЛ** буллезная и эрозивно-язвенная форма
- 5. Герпетический стоматит**

Лечение токсико-аллергической формы:

Отмена лекарственного препарата

- 1. Десенсибилизирующие препараты** (тиосульфат натрия -10 мл 30%-ного раствора внутривенно ежедневно 8-10 инъекций),
- 2. Дезинтоксикационная терапия** (энтеросорбция, форсированный диурез, гемодез 450мл в\в кап. №5-10, реополиглюкин)
- 3. Антигистаминные** (ксизал, эриус, кларитин – по 1 табл 1 р\д 10 дней)
- 4. Кортикостероидные препараты** - преднизолон по 20-30 мг в сутки в течение 5-7 дней до полной отмены; дипроспан 1мл в\м 1-2 р в 10дн; триамцинолон или дексаметазон в соответствующих дозах – при тяжелых формах МЭЭ (ССД)

Лечение инфекционно-аллергической формы:

1. Десенсибилизирующие препараты (тиосульфат натрия -10 мл 30%-ного раствора внутривенно ежедневно 8-10 инъекций),
2. Антигистаминные препараты (ксизал, эриус, кларитин – по 1 табл 1 р\д 10 дней)
3. Кортикостероидные препараты - преднизолон по 20-30 мг в сутки в течение 5-7 дней до полной отмены; дипроспан 1мл в\м 1-2 р в 10дн; триамцинолон или дексаметазон в соответствующих дозах – при тяжелых формах МЭЭ

Лечение инфекционно-аллергической формы:

1. НПВС (салицилат натрия, ацетилсалициловая кислота по 1-2 таб. 2 р\д) при выраженной температурной реакции)
2. Витаминотерапия: витамины группы В, С, никотиновая кислота
3. Антибиотикотерапия (сумамед, ампициллин, ампиокс, оксациллин натрия, линкомицин, олететрин) или противовирусные препараты (ацикловир, валацикловир)
4. Иммунокоррекция (тималин, декарис, полиоксидоний - по показаниям), биогенные стимуляторы (женьшень, настойки лимонника, элеутерококка)
5. Диета (нераздражающая, гипоаллергенная)

Местное лечение.

1. Обезболивание (аппликации, ротовые ванночки) - растворы лидокаина, тримекаина, пиромекаина, тримекаина с гексаметилентетрамином (1:2), 10% взвесь анестезина в масле (персиковом, оливковом), пиромекаиновая мазь.
2. Антисептики (растворы перманганата калия, фурацилина, этакридина лактата, хлорамина, хлоргексидина, настойки календулы (1 ч.л. на стакан воды)).
3. Анилиновые красители (метиленовая синь, фукорцин) – тушировать эрозии 1 раз в день - 2 -4 дня.
4. Аппликации ГКС мазей (локоид, лоринден, адвантан).
5. Эпителизирующие препараты (масляный раствор витамина А, масло шиповника, каратолин, линимент тезана, солкосерил (гель, мазь), метилурацил, актовегин, витадент, холисал).

Герпетиформный дерматит Дюринга.

Это хроническое рецидивирующее заболевание, представленное истинным полиморфизмом и характерной герпетиформной группировкой высыпаний на коже. Слизистая оболочка полости рта поражается всего у 10% больных.

Этиология и патогенез.

Полиэтиологическое заболевание аутоиммунной природы, развивающееся у лиц, страдающих нарушением процессов всасывания в тонком кишечнике:

- у большинства больных наблюдается глютеновая энтеропатия
- наличие АТ класса А против компонентов сосочков дермы и выявление в крови ЦИК (глютен-АТ)

В патогенезе важную роль играют:

- процессы перекисного окисления липидов
- снижение антиоксидантной активности сыворотки крови
- повышенная чувствительность к йоду
- генетическая предрасположенность

Клиника.

На слизистой оболочке полости рта процесс локализуется в области неба и щек. Появляется группа напряженных подэпителиальных пузырей размером с горошину с прозрачным содержимым и толстой крышкой. Слизистая вокруг пузырей слегка отечна и гиперемированна. Спустя 3-4 дня, пузыри вскрываются и на их месте возникают ярко-красные эрозии, которые, сливаясь, образуют эрозию с фестончатыми очертаниями. Эрозии существуют 2-3 недели, заживая не оставляют рубцов. Заболевание отличается циклическим течением.

В содержимом пузырей отмечается эозинофилия (15-40%). У больных отмечается повышенная чувствительность к йоду, выявляемая с помощью пробы Ядассона.

Клиническая картина на коже.



Клиническая картина на слизистой оболочке полости рта.



Эрозии на месте вскрывшихся пузырей с фестончатыми очертаниями

Диагностика.

На основании особенностей клинической картины (групповое расположение высыпаний, отрицательный симптом Никольского, отсутствие акантолитических клеток, положительная проба Ядассона, эозинофилия в содержимом пузырей, циклическое течение заболевания, отложение IgA в области базальной мембраны в пораженной коже и слизистой оболочке, выявляемая прямая РИФ, а также наличие типичных полиморфных зудящих высыпаний на коже).

Лечение.

1. Безглютеновая диета, исключение йодсодержащих продуктов
2. Препараты сульфонового ряда (ДДС, дапсон) циклами
3. Глюкокортикоиды при недостаточной эффективности лечения (преднизолон 15-20 мг 2 р/сут)
4. Местно: фукорцин, ванны с перманганатом калия; при эритематозно-уртикарных высыпаниях - спиртовые обтирания с включением в них противозудных средств, аэрозолей с кортикостероидами