**«ПУЗЫРЧАТКА»**

***Автор: Мясникова Оксана Николаевна,***

***студентка краевого государственного бюджетного профессионального образовательного учреждения «Ачинский медицинский техникум»***

***Руководитель: Масловская Елена Сергеевна, преподаватель***

Истинная пузырчатка – хроническое заболевание аутоиммунной природы, которое характеризуется появлением пузырей на клинически здоровой коже и слизистых оболочках. Заболевание развивается преимущественно в трудоспособном возрасте, отличается тяжелым и упорным течением.

**Классификация**

* вульгарная;
* эритематозная;
* вегетирующая;
* листовидная.

**Диагностика**

Пузырчатка диагностируется при обнаружении акантолитических клеток в мазке-отпечатке и гистологическом выявлении расположенных внутри эпидермиса пузырей.

Для пузырчатки характерен ряд клинических симптомов, связанных с акантолизом:

1. Симптом Никольского на неизмененной коже: при легком трении пальцем здоровой на вид кожи вблизи пузырей, а иногда и на отдалении от них, происходит отслойка поверхностных слоев эпителия с образованием эрозий.

2. Краевой симптом Никольского: при потягивании за обрывки покрышки пузыря наблюдается отслойка эпителия далеко за пределы видимой эрозии.

3. Симптом Асбо-Хансена: увеличение размеров пузыря по площади при надавливании на него.

**Факторы возникновения пузырчатки**

Наиболее вероятными причиной пузырчатки являются нарушения аутоиммунных процессов, в результате чего клетки организма становятся для иммунной системы антителами. Нарушение антигенной структуры клеток эпидермиса происходит под воздействием внешних факторов, в частности воздействие ретровирусов и агрессивных условий окружающей среды.

Повреждающее действие на клетки эпидермиса и выработка специфических антигенов приводит к нарушению связи между клетками в результате чего и образуются пузыри. Факторы риска при пузырчатке не установлены, но у лиц с наследственной предрасположенностью процент заболеваемости выше. Также провоцирующими или способствующими развитию и обострению пузырчатки могут служить:

* разнообразные физические воздействия (избыточная тепловые ожоги);
* контакт с химическими веществами;
* прием лекарственных препаратов;
* перенесенные инфекции;
* вакцинация.

**Клинические проявления пузырчатки**

Пузырчатка имеет длительное волнообразное течение, и отсутствие адекватного лечения приводит к нарушению общего состояния пациента.

При вульгарной форме пузырчатки пузыри локализуются по всему телу, имеют разный размер и наполнены серозным содержимым, при этом покрышка на пузырях вялая и тонкая.

Начинается [вульгарная пузырчатка](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_dermatologia/pemphigus-vulgaris), как правило на слизистой рта и носа, а потому пациенты длительно и безуспешно получают терапию у [стоматологов](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-stomatology/dentist) и [отоларингологов](https://www.krasotaimedicina.ru/doctor/otolaryngologist/). На этой стадии пузырчатки пациенты предъявляют жалобы на боль во время приема пищи и при разговоре, повышенное слюноотделение и специфический неприятный запах изо рта. Продолжительность этого периода от трех месяцев до года, после чего пузырчатка принимает распространенный характер и в воспалительный процесс вовлекаются кожные покровы.

Часто больные не замечают наличие пузырей из-за их небольшого размера и тонкой покрышки, пузыри вскрываются быстро, а потому основные жалобы на данном периоде – это болезненные эрозии. Проводится длительное лечение  [стоматитов](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_stomatology/stomatitis), прежде чем диагностируют пузырчатку. Пузыри, которые локализуются на коже, вскрываются с обнажением эрозирозий, а они в свою очередь, ссыхаются в корки.

Эрозии при пузырчатке ярко-розовые, с гладкой блестящей поверхностью, отличаются от эрозий при других заболеваниях склонностью к росту и к слиянию обширных очагов поражения. Если заболевание принимает такой оборот, то общее состояние пациента ухудшается, развивается интоксикация, может присоединиться вторичная [инфекция](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious), без лечения пациенты могут погибнуть. При вульгарной пузырчатке синдром Никольского положительный в очаге поражения и порой на здоровой коже - при незначительном механическом воздействии происходит отслойка верхнего слоя эпителия.

Эритематозная пузырчатка отличается от вульгарной тем, что в начале поражаются кожные покровы; очаги на груди, шее, лице и на волосистой части головы похожи на себорею, имеют четкие границы, поверхность покрыта желтоватыми или бурыми корочками различной толщины. Если удалить корочки, то под ними видны эрозии. При [эритематозной пузырчатке](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_dermatologia/pemphigus-erythematosus) пузыри могут быть небольшими, их верхушка вялая, они сами вскрываются, потому диагностика в этом случае затруднена. Эритематозную пузырчатку следует дифференцировать с [красной волчанкой](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/systemic-lupus-erythematosus) и с [себорейным дерматитом](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_trihology/seborrheic_dermatitis).

Листовидная пузырчатка клинически проявляется эритемо-сквамозными высыпаниями, тонкостенные пузыри имеют тенденцию появляться на ранее пораженных участках, после вскрытия пузырей обнажается ярко-красная эрозированная поверхность, при подсыхании которой образуются пластинчатые корки. Поскольку при такой форме пузырчатке пузыри возникают и на корочках, то пораженная кожа иногда покрыта массивной слоистой коркой за счет постоянного отделения экссудата. [Листовая пузырчатка](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_dermatologia/leaf-pemphigus) поражает кожу, но в очень редких случаях наблюдаются поражения слизистых, она быстро распространяется по всей здоровой коже и одновременно на коже имеются пузыри, корки и эрозии, которые сливаясь друг с другом, образуют обширную раневую поверхность. Симптом Никольского положительный даже на здоровой коже; с присоединением патогенной микрофлоры развивается [сепсис](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/sepsis), от чего обычно и наступает смерть больного.

Вегетирующая пузырчатка протекает доброкачественнее, больные очень долгое время находятся в удовлетворительном состоянии. Пузыри локализуются вокруг естественных отверстий и в области кожных складок. Вскрываясь, пузыри обнажают эрозии, на дне которых формируются мягкие разрастания с неприятным запахом; вегетации сверху покрыты серозным или серозно-гнойным налетом. Синдром Никольского положительный только вблизи пораженной кожи, но в терминальных стадиях вегетирующая пузырчатка схожа с вульгарной по своим клиническим проявлениям.

**Диагностика всех видов пузырчатки**

Клинические проявления особенно на первоначальных этапах болезни малоинформативны, и поэтому опрос пациента позволяет избежать ошибочного диагноза. Лабораторные исследования позволяют заподозрить пузырчатку, так в мазках-отпечатках при цитологическом исследовании обнаруживаются акантолитические клетки. При гистологическом исследовании пузыри располагаются внутри эпидермиса.

**Лечения пузырчатки**

В лечении пузырчатки основным является курсовое назначение глюкокортикостероидов, оно успешно сочетается с плазмофорезом, ПУВА-терапией.

Гипоаллергенная диета и исключение из рациона грубой пищи, консервов, простых углеводов, соленых продуктов и других экстрактивных веществ показаны пациентам с любыми формами пузырчатки. Если же поражается полость рта, то необходимо включить в рацион супы-пюре и слизистые каши, чтобы не допустить полного отказа от пищи, продукты питания богатые белком, включенные в рацион, ускоряют процесс регенерации клеток и эпителизацию открытых эрозий.

Все пациенты больные пузырчаткой должны находиться на диспансерном наблюдении у [дерматолога](https://www.krasotaimedicina.ru/doctor/dermatologist/), рекомендован щадящий режим работы, отсутствие физических нагрузок и избегание инсоляции. Частая смена нательного и постельного белья предотвращает присоединение вторичной инфекции.

В качестве местного лечения пузырчатки используют анилиновые красители и неагрессивные антисептические растворы.

Прогноз пузырчатки чаще неблагоприятный, так как в случае отсутствия адекватного лечения смерть пациентов наступает довольно быстро от присоединившихся осложнений. Длительная гормональная терапия в высоких дозах повышает риск возникновения побочных эффектов, но при отказе от глюкокортикостероидов пузырчатка начинает рецидивировать.

**Список литературы**

1. Дерматовенерология, 2010 (Клинические рекомендации / Российское общество дерматовенерологов) / [под ред. А.А. Кубановой]. – М.: ДЭКС-Пресс, 2010 – 428с.
2. Дерматология Фицпатрика в клинической практике: в 3т // Клаус Вольф, Лоуэлл А. Голдсмит, Стивен И. Кац и др.; пер. С англ.; общ. ред. акад. А.А. Кубановой. – М.: Издательство Панфилова: Бином. Лаборатория знаний, 2012 – Т.1. – 868с.
3. Самцов А.В., Белоусова И.Э. Буллезные дерматозы: Монография. – СПб.: ООО «Издательско-полиграфическая компания «Коста», 2012 – 144с.
4. Кубанов А.А., Знаменская Л.Ф., Абрамова Т.В., Свищенко С.И. К вопросам диагностики истинной акантолитической пузырчатки // Вестник дерматологии и венерологии. - 2014 - №6. – С.121-130.