

**Изменения слизистой
оболочки полости рта при
дерматозах с
аутоиммунным
компонентом**

**Кандидат медицинских наук,
доцент ОСИПЕНКОВА Т.С.**

Дерматозы с аутоиммунным КОМПОНЕНТОМ:

- Пузырчатка
- Красный плоский лишай
- Системная красная волчанка

Пузырчатка

Заболевание, клинически проявляющееся образованием на невоспаленной коже и слизистых оболочках ПУЗЫРЕЙ, развивающихся в результате АКАНТОЛИЗА и распространяющихся без адекватного лечения на весь кожный покров.

- Термин «пузырчатка» объединяет ряд заболеваний кожи и слизистых оболочек, характеризующихся высыпанием пузырей, но различающихся по клинике, патологической анатомии, наличию или отсутствию АКАНТОЛИТИЧЕСКИХ КЛЕТОК в мазках-отпечатках.
- Болеют пузырчаткой люди в возрасте 40-60 лет. Частота заболеваемости 1:10 000 больных различными дерматозами.

Классификация пузырчаток

Н.Д. Шеклаков (1961г.)

А. Истинная пузырчатка (пузырчатка с акантолитическим образованием пузырей:

- 1) вульгарная,
- 2) вегетирующая,
- 3) листовидную
- 4) себорейную (эритематозную), или синдром Сенир-Ашера

Б. Доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро-Хейли-Хейли.

В. Неакантолитическая (ложная) пузырчатка — пемфигоид:

- 1) собственно неакантолитическая пузырчатка (буллезный пемфигоид Левера);
- 2) пузырчатка глаз (синехиально-атрофирующий буллезный дерматит Лорта-Жакоба)
- 3) доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только СОПР

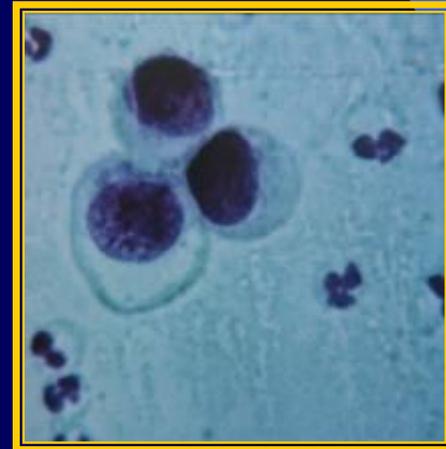
Этиология и патогенез пузырчатки

до конца не изучены

- Инфекционная (вирусная) теория
- Нейрогенная теория
- Эндокринная теория
- Токсическая теория
- Аутоиммунная теория:

ИСТИННАЯ (АКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ) ПУЗЫРЧАТКА (PEMFIGUS VULGARIS)

- Встречается наиболее часто.
- Это тяжелое заболевание, сущность которого состоит в *акантолизе* клеток мальпигиева слоя эпидермиса и СО, что приводит к образованию **невоспалительных внутриэпителиальных или внутриэпидермальных пузырей.**



ИСТИННАЯ (АКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ) ПУЗЫРЧАТКА (PEMFIGUS VULGARIS)

- различают 4 КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ИСТИННОЙ (АКАНТОЛИТИЧЕСКОЙ) ПУЗЫРЧАТКИ:
 - вульгарная,
 - вегетирующая,
 - листовидная и
 - себорейная (эритематозная), или синдром Сенира-Ашера.
- ТЕЧЕНИЕ ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ:
 - хроническое,
 - подострое,
 - острое (очень редко)
 - характеризуется стадийностью

ФАЗЫ ТЕЧЕНИЯ ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ

- **I фаза** — начальная, или предшествующая обострению - характеризуется появлением на СОПР локализованных одиночных или множественных небольших эрозий, которые быстро эпителизируются. Симптом Никольского положительный, но может и не проявиться.
- **II фаза – обострение** — характеризуется появлением более крупных и более множественных эрозий, которые часто сливаются между собой. Пораженные участки имеют обширную, напоминающую обваренную, эрозивную поверхность ярко-красного цвета или с синюшным оттенком, покрытую, как правило, фибринозным серовато-белым налетом. СОПР вокруг этих эрозий ареактивна.
- **В III фазе — преимущественной эпителизации** - пузыри не достигают больших размеров, а эрозии быстро эпителизируются. Общее самочувствие больных улучшается, и клинические проявления могут полностью исчезнуть. Однако в дальнейшем наступает ухудшение клинического течения, и фаза преимущественной эпителизации постепенно переходит в фазу обострения.

ОБЩАЯ СИМПТОМАТИКА ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ.

Жалобы: на нарушение общего состояния; местно на чувство жжения, боль, усиливающиеся при приеме пищи.

Анамнез: пожилой возраст, точно не указывают время начала заболевания.

Объективно: при осмотре кожа может быть неизменная, или возможно поражение последней. Поражение определяется в виде красных мокнущих эрозий, дряблых пузырей грушевидной формы. Характерна бледность кожных покровов.

На СОПР элементы поражения представлены в виде тонкостенных пузырей (в полости рта их практически никогда не удается зарегистрировать).

Окружающая СОПР – ареактивная, без воспалительных явлений.

Цитологические – в мазках-отпечатках обнаруживаются акантолитические клетки Тцанка. Выявление клеток Тцанка подтверждает диагноз, отсутствие – не снимает диагноз. Необходимо проведение серии цитологических исследований (особенно в начальной фазе).

Гистологические – определяется акантолиз, отек, исчезновение межклеточных мостиков в нижних рядах шиповатого слоя, внутриэпителиальные пузыри, отсутствие воспаления.

Симптом Асбо-Хансена – положительный (увеличение пузыря по периферии при надавливании сверху).

Симптом Никольского – положительный.

**ИСТИННАЯ ПУЗЫРЧАТКА:
ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ
МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Вульгарная пузырчатка (*pemphigus vulgaris*)

- Среди разновидностей акантолитической пузырчатки составляет 75%.
- При этой форме пузырчатки СОПР поражается у большинства больных и долгое время может быть единственным проявлением заболевания.

Жалобы: на нарушение общего состояния (повышение температуры тела, желудочно-кишечные расстройства, чаще диарея, нервные расстройства, возбуждение или депрессия, симптомы интоксикации, слабость, недомогание). **Местно:** беспокоит чувство жжения, боль, усиливающаяся при приеме пищи, повышенная саливация, гнилостный запах изо рта, осиплость голоса.

Объективно: при осмотре кожа может быть не изменена, или возможно поражение складок крупных суставов, под молочными железами. Поражение в виде красных мокнущих эрозий, дряблых пузырей грушевидной формы.

Вульгарная пузырчатка (*pemphigus vulgaris*)

- образование эрозий на СОПР может происходить и по-другому: в очаге поражения эпителий мутнеет, мацерируется (будто раскисает) и легко отслаивается; в центре образуется эрозия, которая распространяется на периферию. Эрозии застойно-красного цвета, чистые или покрытые легким фибринозным налетом, болезненны. Обширные эрозии резко ухудшают общее состояние больных. К тому же течение акантолитической пузырчатки отягощается присоединением гноеродной микрофлоры, вызывающей тяжелый гнилостный запах

Вегетирующая пузырчатка (*pemphigus vegetans*).

- **ЖАЛОБЫ:** такие же как при вульгарной пузырчатке. При этом характерен зловонный запах от элементов поражения.
- **ОБЪЕКТИВНО:** При осмотре кожи элементы поражения регистрируются в местах трения (подмышечные, паховые, межпальцевые складки). Характерно поражение углов рта. **ЭЛЕМЕНТЫ ПОРАЖЕНИЯ** представлены в виде пузырей. По сравнению с вульгарной пузырчаткой последние более мелкие. Эрозии с ярко красными сосочковыми грануляциями, легко кровоточат. Элементы поражения возвышаются над окружающими тканями. Отмечается серозное или гнойное отделяемое со зловонным запахом. На коже могут быть гиперкератотические бляшки. Окружающие ткани не изменены.

Себорейная (эритематозная) пузырчатка (pemphigus erythematosus)

- **ЖАЛОБЫ:** такие же как при вульгарной пузырчатке. При этом характерна жалоба на сильный зуд.
- **ОБЪЕКТИВНО:** при осмотре кожи чаще выявляется поражение лица, волосистой части головы, грудной клетки. На СОПР— может быть изолированное поражение. **ЭЛЕМЕНТЫ ПОРАЖЕНИЯ** представлены в виде эритемы, пузырей, эрозий, шелушащихся корок, чешуек.
- **ПРИ ПАЛЬПАЦИИ** элементы поражения мягкие, эрозии болезненные, не спаянные с подлежащими тканями.

Листовидная пузырчатка (*pemphigus foliaceus*)

- **Жалобы:** такие же как при вульгарной пузырчатке, при этом характерен сильный зуд и повышенная зябкость.
- **Анамнез:** пожилой возраст, в равной степени женщины и мужчины.
- **Объективно:** При осмотре кожи чаще выявляется поражение лица, волосистой части головы, груди, спины. СОПР— поражается редко. Элементы поражения имеют эритематозное основание. Эрозии поверхностные, мокнущие, покрытые желтоватыми напластовываниями корко-чешуек.
- **Элементы поражения** возвышаются над окружающими тканями.
- .
- **При пальпации** элементы поражения мягкие, эрозии болезненные, не спаянные с подлежащими тканями.

После диагностического поиска с целью определения формы истинной пузырчатки проводят дифференциальную диагностику с другими заболеваниями.

ИСТИННАЯ ПУЗЫРЧАТКА: ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Это такие заболевания, как:

- многоформная эксудативная эритема,
- аллергический лекарственный стоматит,
- буллезная форма красного плоского лишая,
- герпетиформный дерматит Дюринга,
- хронический рецидивирующий афтозный стоматит,
- герпетический стоматит,
- опоясывающий лишай,
- кандидоз,
- папулезный сифилид,
- красная волчанка,
- буллезный пемфигоид,
- сосудисто-пузырный синдром,
- доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только СОПР

ОБЩЕЕ ЛЕЧЕНИЕ ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ

- **Основные средства лечения пузырчатки - кортикостероидные препараты: преднизолон, триамцинолон, дексаметазон.**

Начинают с ударных доз кортикостероидов (50-80 мг преднизолона или 8-10 мг дексаметазона в сутки на протяжении 10-15 дней) и продолжают, пока не прекратится появление новых высыпаний. После этого суточную дозу постепенно снижают, доводя до индивидуальной поддерживающей дозы: 10-15 мг преднизолона или 1,0-0,5 мг дексаметазона. Такую поддерживающую дозу больной принимает на протяжении неопределенного периода времени.

- **аскорбиновая кислота (большие дозы) - (до 1-3 г в сутки);**
- **пантотенат кальция, витамин В₅ - 50 мг в сутки,**
- **кальция хлорид — до 2-3 г в сутки; параллельно назначают панангин,**
- **оротат калия - в обычных дозах;**
- **нистатин - по 500 000 ЕД 4-5 раз в сутки в течение 2 недель,**

- Местное лечение имеет решающее значение. направлено на предупреждение вторичной инфекции, уменьшение боли и стимуляцию эпителизации.

1. Санацию posti рта (в период ремиссий)

2. Рациональное протезирование драгоценными металлами или бесцветной пластмассой. (в период ремиссий)
 3. Ванночки из анестетиков перед приемом пищи (пиромекаин, лидокаин, тримекаин) дезинфицирующие и дезодорирующие полоскания после приема пищи в виде частых полосканий, орошений, аппликаций, аэрозоля
антисептические, антимикробные, противокандидозные, анальгезирующие средства (хлорхинальдин, стопангин, цитраль, этоний, искусственный лизоцим, мефенаминат натрия, эктерицид, клотри-мазол, натрия гидрокарбонат, препараты лекарственных растений).
 4. Аппликации с кортикостероидными мазями (преднизолоновая, гидрокортизоновая) 3-4 раза в день на 15-20 минут в чередовании с метилурациловой мазью
 5. ДЛЯ ОЧИЩЕНИЯ ЭРОЗИЙ от налета применяют протеолитические ферменты с антибиотиками (аппликации, аэрозоли),
 6. после этого, С ЦЕЛЬЮ СТИМУЛЯЦИИ ЭПИТЕЛИЗАЦИИ, эрозии обрабатывают (винилином, масляным раствором уснината натрия с анестезином, эмульсия Тезана, масло шиповника, картолин, аекол, облепиховон масло, олазол, гипозоль, сок алоэ, сок каланхоэ, эмульсией сангвиритрина и др. в сочетании с кортико-стероидными мазями (фторокорт, флуцинар и др.) или с аэрозольными орошениями растворами кортикостероидных средств.
- Пенные аэрозоли – на 15-20 минут

ПУЗЫРЧАТКИ С НЕКАНТОЛИТИЧЕСКИМ ОБРАЗОВАНИЕМ ПУЗЫРЕЙ (ПЕМФИГОИД)

СОБСТВЕННО НЕКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ ПУЗЫРЧАТКА

(БУЛЛЕЗНЫЙ ПЕМФИГОИД).

Заболевание с доброкачественным течением, эпителизацией эрозий в течение 3-4 недель, благоприятным прогнозом, аутоаллергической природой.

Жалобы: Общих нарушений нет. Местно беспокоит зуд, жжение, усиливающееся при приеме пищи

Анамнез: непереносимость лекарств.

Объективно: при осмотре кожи чаще выявляются поражения нижних отделов живота, паховых складок, конечностей. Поражение СОПР отмечается в 50% случаев.

Элементы поражения представлены в виде напряженных пузырей с серозным или геморрагическим содержимым размером от горошины до боба, расположенные на фоне гиперемированной, отечной слизистой.

При пальпации элементы поражения мягкие, слабоблезненные. Лимфатические узлы без изменений.



(БУЛЛЕЗНЫЙ ПЕМФИГОИД).

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ:

- **цитологический – акантолитические клетки не обнаруживаются**
- **симптом Никольского - отрицательный**
- **гистологический – субэпидермальный пузырь, в дерме – воспалительная инфильтрация**

ЛЕЧЕНИЕ:

Общее лечение: – кортикостероиды (20-50 мг преднизолона);

– **цитостатики;**

- лечение интеркуррентных заболеваний

(новообразований, заболеваний внутренних органов, фокальной инфекции).

очагов

Местно: проводится симптоматическое лечение.

Прогноз при рациональном лечении благоприятный.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ХРОНИЧЕСКАЯ СЕМЕЙНАЯ ПУЗЫРЧАТКА

- **Жалобы:** на появление пузырей, зуд, жжение, усиливающееся при приеме пищи.
- **Объективно:** при осмотре кожи чаще выявляется поражение боковых частей шеи, подмышечных впадин, паховой области, углов глаз, рта, может быть без изменений. Слизистая оболочка полости рта чаще не поражена, или может наблюдаться поражение щек, ретромолярной области.
- **Элементы поражения** представлены в виде пузыря (быстро вскрывается), мокнущей эрозии, окруженной воспалительным ободком.
- **При пальпации** элементы поражения мягкие.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ХРОНИЧЕСКАЯ СЕМЕЙНАЯ ПУЗЫРЧАТКА

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ:

- Гистология – акантолиз, внутриэпидермальный пузырь
- Цитология – клетки Тцанка
- Симптом Никольского в очаге поражения – положительный, перифокально – отрицательный

– ЛЕЧЕНИЕ

Общее лечение: – кортикостероиды;
– антибиотики.

Местное лечение: – мази с кортикостероидами;

- антибиотики;
- анилиновые красители;
- лучи Букки.

Прогноз при рациональном лечении благоприятный.

КРАСНЫЙ ПЛОСКИЙ ЛИШАЙ (Lichen ruber planus)

хроническое заболевание, которое проявляется на коже и слизистых оболочках образованием ороговевших папул.

- КПЛ СОПР обычно встречается у людей среднего возраста, преимущественно у женщин. Очень редко можно встретить это заболевание в более молодом возрасте, а также у детей.

Красный плоский лишай (Lichen ruber planus)

на сегодня КПЛ рассматривают как многофакторный процесс, в котором ведущими звеньями патогенеза являются нейроэндокринные, метаболические и иммунные механизмы.

КРАСНЫЙ ПЛОСКИЙ ЛИШАЙ

Элементы поражения

- Характерно для папул - располагаются часто в виде гнезд, разной величины и формы. Скопление их может быть гирляндоподобным.
- На суставах кисти бывают чаще полигональные узелки, такие же, как и на задней поверхности локтя и сакролюмбальном участке.
- Излюбленными местами высыпаний папул КПЛ на коже являются сгибательные поверхности.
- Возможно развитие заболевания на СО разных отделов желудочно-кишечного тракта, например, на СО пищевода, желудка



Узелок, папула на СОПР

1-эпителий,

2-собственная пластинка СО,

3- возвышение эпителия

КПЛ на СОПР :папулы миллиарные, группируются в виде линий, полосок, сеток, кружевного сплетения, нередко образуют древовидный или «морозный» рисунок.

Классификация КПЛ

ФОРМЫ КПЛ НА СОПР И КРАСНОЙ КАЙМЕ ГУБ:

гиперкератозная (типичная)

бородавчатая,

эрозивная,

язвенная,

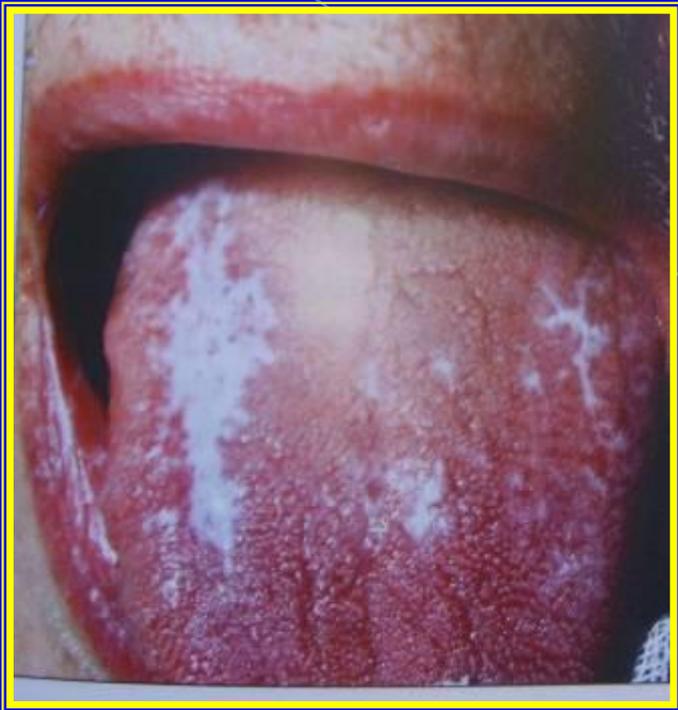
пемфигоидная.

Гиперкератозная (типичная) форма КПЛ

(составляет 63,5% всех разновидностей этого заболевания).

Объективно: на СОПР (в том числе и на губах) заметен беловатый участок, состоящий из папул с ороговевшей верхушкой. Папулы сливаются линейным соединением, формируя сетку, кружево, ветви деревьев, или напоминают рубцы на СО щек, десен, СО и красной кайме губ.

Характеризуется наличием полигональных папул беловатого цвета плотной консистенции на фоне почти неизменной СОПР.



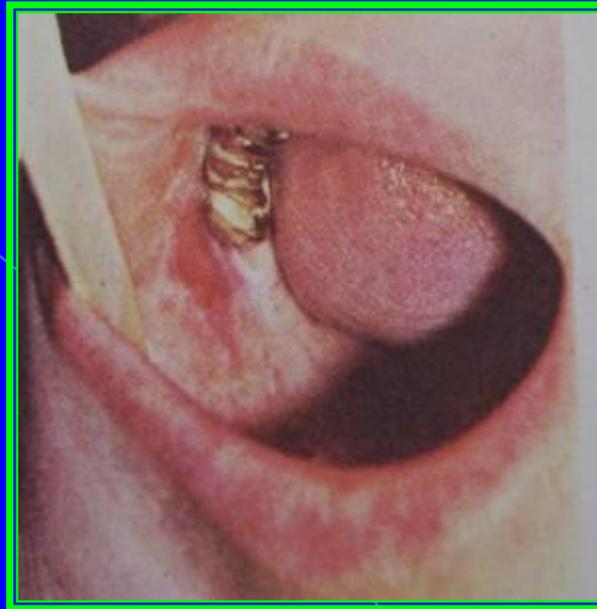
Окружающая их СО обычно не изменена, сохраняет бледно-розовый или розовый цвет. Нередко на СО щек и языка заметны отпечатки зубов.

Эрозивная форма КШЛ

Салобы: на ощущение жжения, иногда боль при употреблении острой, горячей пищи и при жевании - от дот-рагивания пищевого комка.

Локализация - ретромолярная область СО щек, боковые поверхности языка, редко - красная кайма губ.

Объективно: вокруг очага из папул определяется ярко-красная эритема, а среди полигональных папул — эрозия, чаще — неправильной формы и различной протяженности.



Язвенная форма КПЛ

встречается в 4,5% случаев КПЛ.

ОБЪЕКТИВНО: выявляет среди сетчатого или кружевного рисунка, образованного скоплением полигональных папул, обычно на СО щек, языка, на линии смыкания зубов, - язву неправильной, удлиненной формы.

ОЧАГ ПОРАЖЕНИЯ: язва неглубокая, располагается в пределах собственной пластинки СО. Дно язвы заполнено некротическим распадом, остатками слущенного эпителия.

Края язвы неровные, при пальпации болезненны, вокруг язвы умеренный инфильтрат.



Язвенная форма КПЛ

ЦИТОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ.

при язвенной форме оно нередко становится
ОПРЕДЕЛЯЮЩИМ ПРИ ВЫБОРЕ
КОНСЕРВАТИВНОГО Или
ХИРУРГИЧЕСКОГО МЕТОДА ЛЕЧЕНИЯ.

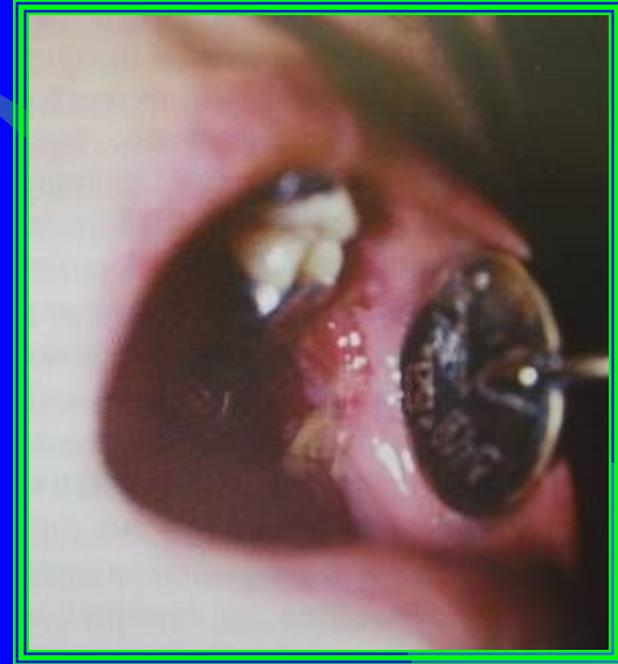
При язвенной форме КПЛ в мазках-отпечатках, взятых со дна язвы, определяют много нейтрофильных лейкоцитов, встречаются клетки эпителия с явлениями дискариоза, иногда -отдельные атипичные клетки.

Объективно: На СОПР определяются **Пемфигоидная форма КПЛ**

папулы белого цвета с перламутровым оттенком, чаще они сливаются, формируя рисунок листьев папоротника, дуги, сетку, «морозный» рисунок.

Пузыри, а чаще эрозии с обрывками покрышек пузырей, расположены среди папул на СО щек, губ и окружены яркой гиперемией.

Размеры пузырей от 2-3 до 10-15 мм в диаметре. Содержимое их прозрачное или с элементами крови.



Общее лечение КТЛ

При скрытой или явной канцерофобии. препараты, действующие на нервную систему (седативные средства, бромиды, микстура Бехтерева, витамин В.).

Из физиотерапевтических процедур целесообразно назначить гальванический воротник или электрофорез с бромом по Щербаку, диатермию шейных симпатических узлов.

Для влияния на неспецифическую реактивность организма назначают пентоксил или про-дигиозан, а также препараты мышьяка (арсенат натрия по 1 мл подкожно ежедневно, курс — 25-30 инъекций. Курс повторяют 3-4 раза с 1-2-3-месячными перерывами).

Для нормализации нарушенного ороговения назначают на 1-2 месяца витаминотерапию (витамин А, аевит, витамины D₂, D₃, РР, куриозин).

Для людей с нарушением окислительно-восстановительных процессов в организме довольно эффективно применение витамина Е: 10% масляный раствор вводят по 1мл внутримышечно ежедневно с недельным интервалом после 5 инъекций (курс - 10 инъекций). Или назначают масляный раствор витамина Е внутрь по чайной ложке 3 раза в день на протяжении 1 месяца. Через 1 месяц курс лечения витамином Е повторяют.

При стойком течении КТЛ рекомендуют санаторно-курортное лечение с применением сероводородных и родоновых источников для ванн и полосканий.

Сопутствующие заболевания больной лечит у соответствующего специалиста (эндокринолога, терапевта и др.).

Местное лечение КПЛ:

1. Устранение раздражающих факторов

Необходима санация полости рта, которая включает в себя устранение зубных отложений гальваноза зубного камня, острых краев зубов, пломбирование кариозных полостей, коррекцию пломб и зубных протезов, лечение заболеваний пародонта.

При протезировании дефектов зубных рядов целесообразно применять материалы с высокой степенью биологической индифферентности, придерживаясь самых современных технологий. Особое внимание нужно уделять моделированию окклюзионных поверхностей зубных протезов с целью предупреждения травматизации СОПР по линии смыкания зубов. Все эти вмешательства являются обязательными перед началом непосредственного влияния на очаг КПЛ.

Снимать зубные отложения, зубной камень нужно по общим правилам хирургического вмешательства. Сглаживание острых краев зубов удобно выполнять при помощи карборундовых камней и головок.

Пломбирование полостей зубов должно проводиться с учетом выбора необходимого пломбировочного материала (за исключением наложения пломб из амальгамы) и точным соблюдением правил формирования контурных пломб. Не рекомендуется постановка новых пломб из амальгамы из-за возможного развития гальваноза в полости рта, если во рту уже есть металлические включения.

Больным категорически запрещаются алкоголь, курение; надо исключить употребление острой и горячей пищи. Рекомендуется молочно-растительный пищевой рацион с нужным количеством белков и витаминов.

2. Мероприятия, направленные на очаг КПЛ проводят дифференцированно, в зависимости от его формы.

**при гиперкератозной форме
с локализацией только на СОПР**

должны периодически (1 раз в год) проходить профилактический осмотр и санацию полости рта.

Если поражение СОПР сочетается с поражением кожи, больных направляют на консультацию к дерматологу.

Полоскания- раствором сероводорода, цитраля, ротовые ванночки из отвара льнянки.

Очаги кератоза обрабатывают витамином А 3 раза в день перед едой, витамином Е или цигеролом.

Кератолитические средства или криодеструкцию очагов поражения - при стойком течении и гнездном скоплении папул на СОПР или губ. Наиболее целесообразно контактное замораживание в пределах собственной пластинки. Оптимальная температура - 160-190° С, экспозиция 1,0-1,5 мин.

2. Мероприятия, направленные на очаг КПЛ в зависимости от его формы.

При бородавчатой форме КПЛ

Бородавчатые образования удаляют с помощью криодеструкции, диатермокоагуляции или хирургическим методом.

Улучшают кератолизис ороговевших участков аппликации 5% раствором салициловой кислоты.

Для регуляции кератинизации эпителия (кроме общего влияния) участок поражения непосредственно обрабатывают витамином А, каротином, тигазоном или винилином 3 раза в день перед едой.