**Буллезный эпидермолиз**

Наследственное заболевание, иногда носящее семейный характер. Этиология и патогенез данного заболевания определенны не до конца. У отдельных больных наблюдается наследственная передача—доминантная при простом и рецессивная при дистрофическом.

Клиническая картина:

При простой форме на внешне здоровой коже в местах механических травм, ушибов, трения, давления возникают пузыри различной величины с серозным, серозно-гемморогическим, гемморогическим содержимым. Пузыри в ближайшие 2-3 дня вскрываются, обнажая сочно быстро эпителизирующиеся эрозии, без образования рубцов. Слизистая оболочка поражается у 2-3% больных. Особой формой простого болезного эпидермолиза является летний вариант Вебера-Коккейна, при котором пузыри возникают только на кистях в весенне-летний период.

Гиперпластическая форма дистрофического буллезного эпидермолиза формируется внутриутробно и выявляется в первые дни жизни ребенка. На местах травматизации возникают пузыри, а затем эрозии. Поражение завершается дистрофическими, а иногда и келоидными рубцами. Кожа непораженных участков сухая, с серовато-бледным оттенком, стойким белым дермографизмом. Симптом Никольского/ +/. У 20% больных поражаются коньюктива, слизистые оболочки рта, половых органов. Эрозии эпителизируются вяло, нередко превращающиеся в поверхностные язвы. После заживления образуются рубцовая атрофия и очаги лейкоккетоза.

Полидисплостическая форма: встречается реже. Многочисленные пузыри с серозным, серозно-гемморогическим, гемморогическим содержимым, появляются при рождении в первые часы после родов. Пузыри возникают самопроизвольно, без механической травматизации на любом участке кожного покрова и слизистых оболочек. После их вскрытия часто образуются мясисто-красные, кровоточащие, болезненные, длительно эпителизирующиеся эрозии и язвы. Симптом Никольского/ +/. Часто поражается слизистые оболочки полости рта, глотки, пищевода, трахеи, глаз, половых органов. После заживления эрозий, возникают рубцы и стенозирующие деформации, ведущие к стенозу пищевода, трахеи, дисфагии затруднению дыхания. У 20% больных наблюдается врожденная аномалия волос, ногтей, зубов. Ногти гипертрофированны и деформированы.

Лечение: вскрытие пузыря, аппликации с мазями способствующие быстрой эпителизацыи, /ируксол, солкосерил или актовиген/ препараты железа. Проводится витаминизация/ А,Е,С/. целесообразно назначение УФО,УВЧ, ванны с морской солью и экстрактами лечебных трав. Санаторно-курортное лечение на черноморском побережье.