**Введение**

Дерматология, изучающая кожные заболевания, представляет особый интерес для стоматологов не только потому, что многие кожные заболевания также вовлекают слизистую оболочку полости рта, а потому, что поражения полости рта часто являются первичными проявлениями кожных заболеваний.

Для стоматолога особенно важно знать, что, при многих дерматологических заболеваниях поражение слизистой рта является не только сопутствующим симптомом заболевания кожи, а часто предшествует кожным высыпаниям, и стоматолог часто может установить дерматологический диагноз, до того, как появится поражение кожи.

**1. Основная часть**

**.1 Классификация буллезных дерматозов**

) Истинная акантолитическая пузырчатка:

вульгарная,

вегетирующая,

листовидная,

себорейная (эритематозная).

) Неакантолитическая пузырчатка:

собственно неакантолитическая пузырчатка (буллезный пемфигоид),

слизисто-синехиальный атрофирующий буллезный дерматит (пузырчатка глаз, рубцующийпемфигоид),

доброкачественная неакантолитическая пузырчатка слизистой оболочки только полости рта.

**1.2 Акантолитическая пузырчатка**

Для всех клинических разновидностей истинной пузырчатки характерно наличие акантолиза, который заключается в расплавлении межклеточных связей, дегенеративном изменении ядер и потере части протоплазмы; в результате происходит нарушение связи не только между клетками мальпигиевого слоя, но и между слоями эпидермиса.

Такие, так называемые акантолитические, клетки легко обнаруживаются в мазке-отпечатке, взятом со дна пузыря или поверхности эрозии. Каждой клинической стадии соответствует определенная цитологическая картина.

Пузыри образуются вследствие акантолиза внутри эпидермиса.

Пузыри легко превращаются в эрозии. Постепенно эрозии увеличиваются и, сливаясь друг с другом, захватывают новые очаги, образуя сплошные очаги поражения. Они покрываются корками, под которыми не происходит эпителизации.

Кожные поражения сочетаются с повышением температуры, депрессией, психозом, расстройством функции желудочно-кишечного тракта и т. д. Все это приводит к кахексии, которая приводит к летальному исходу.

Фазы течения акантолитических пузырчаток:

В первой фазе (начальной) высыпания на слизистой оболочке рта имеют вид единичных пузырей и эрозий, на коже наблюдаются пузыри и эпителизирующиеся эрозии, которые оставляют после себя пигментацию. Общее состояние больного удовлетворительное.

Вторая фаза (генерализованная) характеризуется множеством сливающихся эрозий на слизистой оболочке и коже, симптом Никольского положителен. Поражения кожи обширны, наблюдается лихорадка, интоксикация. Больные часто погибают.

В третьей фазе наступает эпителизация под влиянием лечения кортикостероидами. Симптом Никольского вызывается с трудом, эрозии на коже эпителизируются. Когда состояние больных улучшается, симптом Никольского становится отрицательным.

В большинстве случаев процесс начинается со слизистой оболочки полости рта.

Пузыри располагаются во рту, на слизистой оболочке щек, на деснах, языке, в зеве. Вскрываясь, они превращаются в эрозии, окаймленные обрывками эпидермиса, а при слиянии образуют сплошные очаги. Подобные высыпания могут быть в глотке и пищеводе. При поражении слизистой отмечается обильная саливация, может быть неприятный запах.

**2. Вульгарная пузырчатка**

Вульгарная пузырчатка характеризуется быстрым образованием пузырей, варьирующих в размере от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров, на видимо здоровой слизистой, без признаков воспаления. Эти пузыри имеют тонкую покрышку и содержат прозрачный экссудат, который вскоре может стать геморрагическим или гнойным. Когда покрышка пузыря вскрывается, обнажается эрозированная поверхность.

Распространение на красную кайму с образованием геморрагических корок достаточно частое явление. Нет ни одной зоны, устойчивой к заболеванию.

Симптом Никольского - периферическое расширение эрозии при потягивании за остатки покрышки пузыря.

Характерным симптомом истинной пузырчатки является симптом Никольского - появление пузыря или образование эрозии при потирании видимо непораженной кожи или слизистой. Возникает в результате нарушения связи между шиповатыми клетками эпителия и межклеточного отека.

**2.1 Вегетирующая пузырчатка**

Встречается значительно реже, чем вульгарная. Вялые пузыри более мелкие, чем при вульгарной пузырчатке, эрозируются и на поверхности некоторых их них образуются вегетации. Эти вегетации покрыты гнойным экссудатом и окружены зоной воспаления. Вегетирующая форма чаще всего возникает на носу, в углах рта, подмышечной и аногенитальной областях, и часто напоминает широкие кондиломы, свойственные вторичному рецидивному сифилису. Течение заболевания такое же как при вульгарной пузырчатке, однако для вегетирующей формы характерны более длительные ремиссии.

**2.2 Листовидная пузырчатка**

Характеризуется быстрым вскрытием первичных вялых внутриэпителиальных пузырей и подсыханием экссудата с образованием массивных слоистых корок, напоминающих экзему или эксфолиативный дерматит. Характерным является повторное образование пузырей под корками.

Заболевание может развиться из других форм пемфигуса или возникнуть первично как листовидная пузырчатка.

Это сравнительно легкая форма пузырчатки, которая преимущественно встречается у пожилых людей. Имеется эндемичная форма листовидной пузырчатки, обнаруживаемая в тропических районах и известная как Бразильская пузырчатка, которая возникает у детей и часто у членов одной семьи.

**2.3 Себорейная пузырчатка**

Впервые была описана в 1926 г. Этот тип пузырчатки характеризуется образованием вялых внутриэпителиальных пузырей с тонкой покрышкой и эритематозно-сквамозных бляшек, напоминающих себорейный дерматит или красную волчанку. Чаще поражается лицо, причем поражение имеет форму бабочки с гиперкератозом, пузырьками. Процесс переходит также иногда на туловище, где развивается в виде отдельных очагов. Болезнь может тянуться годами. Характерны периоды ремиссии после обострения, но у многих пациентов, в конечном счете, заболевание переходит в вульгарную или листовидную пузырчатку. Несмотря на индивидуальные клинические особенности этих форм пемфигуса, существуют ряд общих для них признаков, которые составляют основную сущность заболеваний. Прежде всего, первичным элементом поражения любого типа пемфигусов всегда является внутриэпителиальный пузырь, даже если на поздних стадиях болезни могут быть различные проявления в виде корок, папилломатозных разрастаний. Во-вторых, рано или поздно возникают поражения кожи, хотя слизистая рта часто может поражаться первично, за исключением листовидной и эритематозной пузырчатки.

**2.4 Неакантолитические пузырчатки**

При неакантолитической пузырчатке пузыри образуются вследствие воспалительного процесса. Пузыри образуются подэпителиально.

Буллезный пемфигоид

Буллезный пемфигоид, существенно отличается от вульгарной пузырчатки, но имеет много сходного с пузырчаткой глаз. Некоторые авторы считают, что это просто разные варианты одного и того же заболевания.

Буллезный пемфигоид является болезнью преимущественно пожилых людей, болеют лица старше 50 лет.

Примерно у 10% больных высыпания начинаются с полости рта. В патогенезе заболевания доказаны аутоиммунные механизмы, направленные на антигены базальной мембраны. Следовательно, пузыри возникают под эпителием с вовлечением подлежащей слизистой, в которой выявляются признаки воспаления в той или иной степени.

Кожные поражения начинаются как генерализованные неспецифические высыпания преимущественно на бедрах, которые проявляются как уртикарные или экзематозные высыпания, существуют несколько недель или месяцев прежде, чем приобретут вид везикуло-буллезных поражений. Эти буллезные поражения имеют относительно толстые стенки и могут оставаться интактными несколько дней. При нарушении целостности покрышки пузыря обнажается эрозированная поверхность. Эрозии достаточно быстро заживают.

**2.5 Гипертиформный дерматит Дюринга**

При дерматите Дюринга появляется полиморфная сыпь, сопровождающаяся зудом и жжением. Общее состояние удовлетворительное. Слизистые оболочки поражаются редко. Симптом Никольского отрицательный. В содержимом пузырей и в крови отмечается эозинофилия. Заболевание длится годами, но прогноз благоприятный.

**3. Лечение акантолитических пузырчаток**

дерматоз пузырчатка лечение пемфигоид

Общее лечение пузырчатки в настоящее время включает кортикостероиды, которые являются основным средством лечения этого заболевания. Все остальные лекарственные препараты, включая цитостатики, используют для ликвидации осложнений, связанных с приемом глюкокортикоидов. Успех лечения глюкокортикоидами зависит от сроков начала их применения и дозировок. Чем правильнее подобраны дозы кортикостероидных препаратов и раньше начато их применение, тем больше возможностей достичь стойкой и длительной ремиссии заболевания. Лечение больных акантолитической пузырчаткой следует проводить только в условиях специализированного стационара.

Для лечения больных пузырчаткой назначают преднизолон, метилпреднизолон (метипред, урбазон), дексаметазон (дексазон), триамцинолон (полькортолон, кенакорт) в ударных дозах, которые зависят от состояния больного. Преднизолон назначают по 60-80 (до 100) мг/сут, триамцинолон по 40-80 мг/сут, дексаметазон по 8-10 мг/сут. Такие высокие, так называемые ударные дозы больные принимают до прекращения образования новых пузырей и почти полной эпителизации эрозий, что в среднем составляет 10-15 дней. После чего медленно уменьшают суточную дозу преднизолона сначала на 5 мг через каждые 5 дней, в дальнейшем эти сроки удлиняются до 7-10 дней. При достижении суточной дозы 20-30 мг ее снижают очень осторожно. В дальнейшем суточную дозу снижают до тех пор, пока не определят минимальную, так называемую индивидуальную поддерживающую суточную дозу, которую вводят перманентно. Для преднизолона она обычно составляет 2,5-5 мг, для дексаметазона - 0,5- 1 мг, через каждые 4-5 дней.

Наряду с глюкокортикоидами при лечении больных с акантолитической пузырчаткой используют иммунодепрессанты.

Некоторые авторы отмечают хороший терапевтический эффект от одновременного назначения цитостатиков (циклофосфамид, азатиоприн, метотрексат) и глюкокортикоидов.

Местное лечение, главным образом направленное на профилактику вторичного инфицирования эрозий и язв и ускорение их эпителизации, включает обезболивающие средства в виде ванночек для полости рта; антисептические препараты в нераздражающих концентрациях; аппликации на слизистую оболочку рта или ее смазывание кортикостероидными мазями. После каждого приема пищи и перед аппликацией кортикостероидсодержащих мазей необходимы полоскания теплыми слабыми растворами перманганата калия, 0,25 % хлорамина, 0,02 % хлоргексидина и др. Важное значение для быстрой эпителизации эрозий на слизистой оболочке имеет тщательная санация полости рта. При поражении красной каймы губ проводят аппликации и смазывания мазями, содержащими кортикостероиды и антибиотики, а также масляным раствором витамина А. При осложнении пузырчатки кандидозом назначают противогрибковые препараты. Для ускорения эпителизации эрозий и язв на слизистой оболочке рта показана лазеротерапия (гелийнеоновый и инфракрасный лазер).

Однако даже при правильном и своевременном лечении прогноз при истинной (акантолитической) пузырчатке остается серьезным. Больные, которые длительное время принимают кортикостероидные препараты, нуждаются в санаторнокурортном лечении (желудочнокишечного и сердечнососудистого профиля). Им категорически противопоказана инсоляция.

Лечение неакантолитических пузырчаток

Наиболее эффективным средством лечения неакантолитической пузырчатки являются кортикостероидные препараты (преднизолон 30-40 мг/сут). В некоторых случаях хороший эффект достигается комбинированным лечением - преднизолоном в сочетании с цитостатиками. Назначают также поливитамины, препараты калия, кальция, седативные средства.

Рубцующийся пемфигоид (pemphiguscicatricans)

Лечение должно проводиться совместно с окулистом. Назначают те же препараты, что и для лечения буллезного пемфигоида.

Прогноз для жизни благоприятный, однако развивающиеся иногда слепота и рубцовые деформации слизистых оболочек могут в значительной степени снизить трудоспособность больных.

Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка

Лечение осуществляют антигистаминными препаратами, небольшими дозами кортикостероидных препаратов (15-20 мг преднизолона) в комбинации с антималярийными средствами. Назначают витамины С и Р. Местное лечение такое же, как и при пузырчатке.

**Заключение**

Дерматология, изучающая кожные заболевания, представляет особый интерес для стоматологов не только потому, что многие кожные заболевания также вовлекают слизистую оболочку полости рта, а потому, что поражения полости рта часто являются первичными проявлениями кожных заболеваний.

Для стоматолога особенно важно знать, что, при многих дерматологических заболеваниях поражение слизистой рта является не только сопутствующим симптомом заболевания кожи, а часто предшествует кожным высыпаниям, и стоматолог часто может установить дерматологический диагноз, до того, как появится поражение кожи.

**Список литературы**

1. Дерматовенерология. Национальное руководство / Под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова, О.Л. Иванова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 1024 с.

. Дерматовенерология / Под ред.А.А. Кубановой. - М.:ДЭКС-ПРЕСС, 2010. -428 с.

. Буллезные дерматозы (вопросы клинико-морфологической диагностики и морфогенеза по данным электронной и атомносиловой микроскопии) / Подред. В.И. Прохоренкова, А.А. Гайдаша, Л.Н. Синицы. - Красноярск: ООО «ИПЦ «КАСС», 2008. - 188 с.

. Никитин В.А., Воронина Л.И. Точиловская Р.В., Григорьева К.В. Криотерапия предраковых заболеваний слизистой оболочки полости рта и красной каймы губ. - Стоматология, 1977, №4, с. 29 - 31.

5. <http://www.dermatology.ru/>