**Акантолитическая пузырчатка**.- истинная (акантолитическая) пузырчатка (pemphigus acantholiticus) - заболевание, характеризующееся хроническим волнообразным течением, развитием на неизмененной коже или слизистых оболочках пузырей, имеющих тенденцию к генерализации и слиянию, нарушением общего состояния больных. До применения кортикостероидной терапии заболевание обычно заканчивалось летально.

 Этиология. Неизвестна. Возможно участие ретровирусов при наличии генетической проедрасположенности.

Патогенез. В основе лежат аутоимунные процессы, суть которых заключается в формировании аутоантител к цементирующей межклеточной субстанции и мембранам клеток шиповатого слоя под влиянием изменения их антигенной структуры.. В патогенезе пузырчатки важную роль играют нарушение функции коры надпочечников, дегенеративние изменения в головном и спинном мозге, в межпозвоночных ганглиях.

Клиника. Выделяют несколько разновиднойстей акантолитической пузырчатки.

Вульгарная или обыкновенная пузырчатка. Начинается с появления единичных пузырей на слизистой оболочке полости рта, реже в других местах. Вскоре на внешне неизмененной коже появляются множественные субэпидермальные пузыри. Покрышка их напряжена, или дряблая. Величина различная. Вокруг пузыря нет воспалительных изменений. Содержимое пузыря вначале прозрачное, затем мутнеет, может возникнуть пустула. После вскрытия пузырей образется обширные ярко-красные эрозии с обрывками покрышек у краев. Отделяемое засыхает в корки. Без лечения эрозии могут покрыть весь кожный покров с переходом на слизистые. На месте заживших эрозий остаются гиперпигментированные пятна. В первое время общее состояние не ухужшается.

Листовидная или эксфолиативная пузырчатка. Образуются вялые плоские пузыри с тонкой покрышкой. Они быстро захыхают в грязно-серые корки, напоминающие слоеное тесто. Между корками располагаются надрывы эпидермиса в виде изломанных бледно-розовых влажных поверхностных трещин. Сизистая поражается редко, симптом Никольского хорошо выражен, в мазках отпечатках эрозий обнаруживаются акантолитические клетки.

Вегетирующая пузыратка. Появляются пузыри на слизистых, коже в области заднего прохода, половых органов, паховых и пупучных складок, в подмышечных впадинах. Они меньше, чем при обыкновенной пузырчатке, располагаются в основном в складках кожи. Дно эрозий неровное от разрастания дермальных сосочков, покрытых сероватым налетом. Вегетации разрастаются, выделяют неприятно пахнущий экссудат, который может ссыхаться в грязно-серые корки. Вблизи очагов симптом Никольского чаще всего положительный, в мазках отпечатках клетки Тцанка.

Себорейная или эритематозная пузырчатка (синдром Сенир-Ашера). Появляются на коже щек эритематозных очагов в виде бабочек с наслоением сероватых или желтых корочек. Корочки удаляются легко (отличие от красной волчанки), обнажаются эрозии. Процесс постепенно захватывает болшие участки кожи и становиться похожим на процесс себорейной экземы, осложненной импетиго. Симптом Никольского положительный на высоте заболевания, клетки Тцанка определеяются при обострении процесса.

Эозинофильная пузырчатка. В биоптате эозинофильный спонгиоз, акантолиз, в мазках-отпечатках преобладают эозинофилы. Подтверждается диагноз гистологическим исследованием.

Герпетиформная пузырчатка. Вариант акантолитического пемфигуса, похожа на буллезную форму дерматоза Дюринга. Характерно наличие герпетиформных высыпаний вместе с высыпаниями, типичными для обыкновенной или листовидной пузырчатки. Подтверждается диагноз на основании гистологического исследования.

Диагностика. Ставиться на основании клинических данных и гистологичеких исследований. Выявление симтома Никольского: при потягивании пинцетом за обрывык покрышки пузыря верхний слой эпидермиса (внешне злдоровая кожа) отслаивается за пределами видимой эрозии; при потирании здоровой кожи вблизи высыпаний верхний слой эпидермиса смещается и на этом местеобразуется эрозия. Симтом Асбо-Хансена: при надавливании на пузырь пальцем его площадь увеличивается. При гистологии: обнаружение в мазках отпечатках, взятых со дна вскрытых пузырей или всежих эрозий, акантолитических клеток Тцанка.

Лечение.

1. Кортикостероидные гормоны по жизненным показаниям 100-120 мг преднизолона в сутки до признаков клинического улучшения (прекращение появляения свежих пузырей, тенденция к эпителизации имеющихся).

2. Цитостатики: метотрексат, азатиоприн – применяют в комбинации с ГКС. Эффективен циклоспорин А.

3. Плазмоферез, гемосорбция.

4. Витаминотерапия.

5. По показаниям противокандидозная терапия.

6. Местное лечение. Цель: 1) предупредить вторичное инфицирование; 2) ускорить эпителизацию.

1) Обработка эрозий метиленовыми красителями. При крупных эроиях использовать водные растворы. Использовать мази с АБ.

2) Метилурациловая мазь, актовегин, солкосерил, дермазин. На слизистую оболочку полости рта используют масло шиповника, облепихи, Аекол, каретолин (из семян моркови).

Прогноз. В настоящее время более благоприятный. Возможно продление жизни больного на 10 и более лет с сохранением некоторой степени трудоспособности