


МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ВІННИЦЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
ІМ. М.І.ПИРОГОВА

«ЗАТВЕРДЖЕНО»

На методичній нараді кафедри
терапевтичної стоматології ВНМУ
ім. М.І. Пирогова
Завідувач кафедри професор ЗВО
 Марія ШИНКАРУК-ДИКОВИЦЬКА
«28» серпня 2023р.
Протокол №1

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ
для викладачів та самостійної роботи лікарів – інтернів

Навчальна дисципліна	ОК 31 Терапевтична стоматологія
Тема заняття № 44	Зміни слизової оболонки порожнини рота при дерматозах з аутоіммунним компонентом. Тактика лікаря-стоматолога.
Курс	інтернатура
Факультет	стоматологічний
Укладач	Доцент ЗВО Олена МУНТЯН

Тема № 44.

Зміни слизової оболонки порожнини рота при дерматозах з аутоімунним компонентом.. Етіологія, патогенез, клініка, діагностика. Тактика лікаря-стоматолога.

Мета заняття: навчитися діагностувати і визначати лікувальну тактику при дерматозах з аутоімунним компонентом

Завдання на формування і перевірку вихідного рівня знань:

1. Анатомо-гістологічна будова СОПР і червоної кайми губ
2. Елементи ураження на шкірі і СОПР.
3. Схема обстеження хворого із захворюваннями СОПР.
4. Фармакологічні властивості гормональних засобів.

Завдання для перевірки вихідного рівня знань:

Завдання	Рівень	Еталони відповідей
До стоматолога звернувся хворий зі скаргами на наявність висипів в порожнині рота, дискомфорт при прийомі їжі. Об'єктивно: на фоні набряклої і гіперемійованої СОПР білуваті, дрібні (до 1 мм) утворення, що майже не піднімаються над СО, при зішкрібанні не віддаляються, мають тенденцію до злиття, утворення бляшок. До якої групи елементів ураження вони відносяться? З яких шарів СОПР? Яким епітелієм покрита кайма губ?	I	1. Вузлики (папули) 2. До первинних елементів ураження 3. Епітеліального, власне слизистого, підслизового. Червона кайма губ покрита багатшаровим плоским зроговіваним епітелієм

Питання, які підлягають вивченню на практичному занятті

1. Червоний плоский лишай: етіологічні чинники, патогенез, елементи ураження, класифікація.
2. Клінічна картина різних форм червоного плоского лишая, діагностичні ознаки, диференційна діагностика.
3. Лікування червоного плоского лишая.

Література:

Основна:

1. *Лекції з терапевтичної стоматології.*
2. *Матеріали лекцій кафедр гістології, фізіології і патологічної анатомії.*
3. Захворювання слизової оболонки порожнини рота / М.Ф. Данилевський, А.В. Борисенко, М.Ю. Антоненко, Л.Ф. Сідельнікова, О.Ф. Несин, Ж.І. Рахний. – «Медицина», М., 2010. – 640 с.

Додаткова:

1. Цветкова Л. А. Заболевания слизистой оболочки рта и губ : учебное пособие / Арутюнов С. Д., Цветкова Л. А., Петрова Л. В. – М. : МЕДпресс-информ, 2009. – 208 с.
2. Барер Г.М., Волков Е.А., Гемонев В.В. Терапевтическая стоматология. Часть 3. Заболевания слизистой оболочки полости рта / под ред. проф. Г.М. Барера. – «ГЭОТАР-Медиа», М., 2006. – 286 с.
3. Луцкая И.К. Заболевания слизистой оболочки полости рта Медицинская литература, М., 2006. – 288с.

СХЕМА ООД ПО ТЕМІ: «Діагностика червоного плоского лишая».

Етапи діагностики	Засоби і умови обстеження	Критерії самоконтролю
Зверніть увагу на стать і вік хворого.	Історія захворювання. При опитуванні вислуховують хворого, ставлять навідні питання.	Зі всіх форм червоного плоского лишаю частіше зустрічається гіперкератозна (типова) форма, яка найчастіше трапляється у людей середнього віку, переважно у жінок. Дуже рідко хвороба спостерігається у дітей та осіб середнього віку.
<i>1. Опитування хворого</i>		
Скарги	<ul style="list-style-type: none"> • певний час скарги можуть бути відсутні • свербіж, гіперестезія в разі споживання страв зі спеціями (ще до появи основних ознак захворювання), відчуття жорсткуватості або стягнутості щік, зниження смакової чутливості • поява окремих білесуватих утворень, ерозій, виразок, бородавчастих випинань на СОПР. 	<p>При гіперкератозній формі.</p> <p>Папули зливаються у вигляді сітки, мережева, павутини, гілки дерева на слизовій оболонці щік, ясен, червоної кайми губ. На спинці язика це суцільні бляшки, подібні до лейкоплакії (гіперкератозна форма); для ерозивної форми характерно поява круглих чи подовжених ерозій навколо вогнища з папул, прилегла слизова оболонка запалена. При виразковій формі на ділянці мережевого малюнку розташовуються одна або дві виразки. При пемфігоїдній формі пухирі, ерозії з уривками покришок пухирів розташовані серед папул. Вогнища ураження при бородавчастій формі складаються з кератинізованих папул, які утворюють щільне випинання – бородавку.</p>
<i>2. Зберіть анамнез</i>		
Анамнез захворювання	Опитування	Перебіг червоного плоского лишаю хронічний і тривалий часто може мати стерту форму. Точно вказати початок захворювання хворі не можуть. Протікає без ремісії або з короткими ремісіями. Перебіг всіх форм ЧПЛ без лікування тривалий (декілька місяців або років)
<ul style="list-style-type: none"> • давність захворювання • тривалість 		
Анамнез життя:	Опитування, висновки ін. фахівців.	Передують до розвитку ЧПЛ захворювання печінки, підшлункової залози, неврози, гастрити, коліти, захворювання ССС, ендокринної системи, сенсibiliзація до лікарських і хімічних речовин. Все це може ослабити реактивність організму і сприяти більш важкому і тривалому перебігу захворювання.
<ul style="list-style-type: none"> • перенесені захворювання • захворювання внутрішніх органів і систем 	Опитування хворого	
<ul style="list-style-type: none"> • дотримання гігієни РП 		Поганий догляд за порожниною рота сприяє вторинному інфікуванню вогнищ ураження ЧПЛ, появі болю.
<i>3. Проведення об'єктивного обстеження</i>		
Огляньте хворого, визначте наявність елементів ураження, їх характер і локалізацію:	Набір для огляду, збільшувальне скло.	

<p>•на шкірі</p> <p>•мономорфні елементи</p>	<p>Змін може не бути, на сгинних поверхнях передпліччя, лучезапястних суглобах, внутрішніх поверхнях стегон мають місце рожево-лілові папули, полігональної форми, з блискучою поверхнею та западінням у центрі. На поверхні папули може бути сітка Уікхема.</p>	
На слизовій оболонці	Набір стоматологічного інструментарію для огляду.	З'являються при всіх формах червоного плоского лишая, особливо в місцях найбільшого травмування. Гіперкератозна форма – СО щік, губ, бокових поверхонь язика, ретромалярна ділянка. Найчастіша локалізація ерозивної форми ЧПЛ – ретромоларний простір СО щік, рідше язик, червона кайма губ. Пемфігоїдна форма частіше локалізується на СО ретромоларного простору щік та бічних поверхнях язика. Бородавчата форма – в місцях, які найбільше всього зазнають травмування.
Типова форма		На слизовій оболонці щік, ясен, червоної кайми губ папули, які зливаються у вигляді сітки, мережева, павутини, гілки дерева. На спинці язика це суцільні бляшки, подібні до лейкоплакії.
Ерозивної форма	.	Круглі, подовжені ерозії навколо вогнища з папул, прилегла слизова оболонка запалена
Виразкова форма		На ділянці мережевого малюнку папул розташовуються одна або дві виразки.
Пемфігоїдна форма		Пухирі, ерозії з уривками покришок пухирів розташовані серед папул. Вогнища ураження при бородавчастій формі складаються з кератинізованих папул, які утворюють щільне випинання – бородавку.
Бородавчата форма		
4. Для уточнення діагнозу проведіть додаткові методи обстеження		
Цитологічне дослідження мазків-відбитків	Наявність значної кількості зроговілих та таких, що зазнають зроговіння, епітеліальних клітин, порівняно із неуразеною ділянкою. Збільшена десквамація зроговілих епітеліальних клітин. Низька кількість епітеліальних клітин проміжної зрілості.	Типова форма
	Молоді клітинні елементи та значну кількість лейкоцитів серед зроговілих та таких, що зазнають зроговіння, епітеліальних клітин.	Ерозивна форма
	З дна виразки визначають велику кількість нейтрофільних лейкоцитів, клітини епітелію з явищами дискератозу, окремі атипові клітини	Виразкова форма
	Акантолітичні клітини відсутні	Пемфігоїдна форма

	Велика кількість зроговілих та молодих епітеліальних клітин, деяким притаманні явища дискератозу	Бородавчаста форма
Стоматоскопія	<p>Виявляють шар зроговілих білясто-синіх верхівок папул червоного плоского лишая, що різко виділяються на незмінній прилеглій слизовій оболонці</p> <p>Чергування ділянок з кератинізованими папулами і дефектів епітелію</p> <p>Ділянки зроговілих папул та глибокі дефекти слизової оболонки</p> <p>Чергування окремих підвищених зроговілих папул з розростаннями у вигляді сосочків, на верхівках яких зроговіння. Між папулами гіперкератотичні тяжі, містки</p>	<p>Типова форма</p> <p>Ерозивна форма</p> <p>Виразкова форма</p> <p>Бородавчаста форма</p>
Гістологічне дослідження ділянки ураження	<p>Гіпер- і пара кератоз, інколи гранульоз, нерівномірний акантом. У під епітеліальній сполучній тканині власної СО – дифузний лімфоїдно-плазмоцитарний інфільтрат</p> <p>Дефект епітелію, у під епітеліальній сполучній тканині власної СО – дифузний лімфоїдно-плазмоцитарний інфільтрат</p> <p>Дефект епітелію і прилеглої сполучної тканини, По краю дефекту акантоз, у навколишніх ділянках гіпер-, паракератоз, гранульоз.</p> <p>Підепітеліальні порожнини, у навколишніх ділянках гіпер-, паракератоз, гранульоз.</p> <p>Нерівномірне стовщення епітелію, гіперкератоз, акантоз</p>	<p>Типова форма</p> <p>Ерозивна форма</p> <p>Виразкова форма</p> <p>Пемфігоїдна форма</p> <p>Бородавчаста форма</p>
Метод люмінесцентної діагностики	<p>Блакитне , блакитно-фіолетове світіння ділянки ураження</p> <p>Брунатний колір світіння фону на місці ерозій та блакитнувате світіння зроговілих папул</p> <p>Брунатно-чорне світіння</p> <p>Фіолетове світіння</p>	<p>Типова, пемфігоїдна, бородавчаста форми червоного плоского лишая</p> <p>Ерозивна форма червоного плоского лишая</p> <p>Виразкова форма червоного плоского лишая</p> <p>Виразкова форма</p>
5. Проведіть диференціальну діагностику.		

Червоний вовчак	Червона кайма губ насичено-червоного кольору, інфільтрована, вкрита сірувато-білими лусочками, відділення яких болісне та супроводжується кровотечею. Також характерні вогнищева атрофія і виникнення вторинного гландулярного хейліту.	Ознаки, не типові для червоного плоского лишая
Багатоформна ексудативна еритема	Виникає у молодому віці. Початок захворювання гострий, з порушенням загального стану (підвищення температури, головний, м'язовий, суглобовий біль, збільшення лімфатичних вузлів). Поліморфізм елементів - локалізуються в передніх відділах порожнини рота на набряклому, гіперимованому фоні. Ерозії, вкриті фібринозним нальотом, виражена геморагія, характерно утворення кров'янистих кірок. Негативний симптом Нікольського, відсутність акантолітичних клітин	Ознаки, не характерні для червоного плоского лишая
Вторинний сифіліс	Папули більш крупні, мають білясте забарвлення, не групуються в мереживний малюнок. При пошкрябуванні поверхні таких папул мацерований епітелій зскрібається, після чого утворюється червона ерозія кольору червоного м'яса. Визначають позитивну реакцію Васермана.	Ознаки, не типові для червоного плоского лишая
Пухирчатка	На слизовій оболонці ерозії, позитивний симптом Нікольського, при цитологічному дослідженні виявляють акантолітичні клітини Тцанка	Ознаки, не типові для червоного плоского лишая
Лейкоплакія	Основним елементом ураження є бляшка, при ерозивній та бородавчастій формі лейкоплакії ерозії та бородавчасті утворення виникають на фоні гіперкератозної бляшки.	Ознаки, не типові для червоного плоского лишая
Хронічний гіперпластичний кандідоз	Після зняття ділянок ураження сірувато-білого нальоту оголюється червона оксамитова поверхня	Ознаки, не типові для червоного плоского лишая

СХЕМА ООД ПО ТЕМІ: « Лікування червоного плоского лишая ».

Компоненти лікування	Засоби лікування	Критерії самоконтролю
Проведіть комплекс амбулаторного лікування (в період висипів тільки на слизовій порожнині рота)		

Проведіть загальне лікування	<p>преднізолон за схемою 64 – 32 – 16 мг на добу</p> <p>•тріамцінолон за схемою 64 – 32 – 16 мг на добу</p> <p>• преднізолон(10-15 мг) у поєднанні з делагілом (1-2 таб.) 10 денними курсами, анаболічні стероїди анаболічні гормони (частіше калію оротат)</p>	У разі недостатньої ефективності при ерозивній та пемфігоїдній формах.
Вплив на неспіцефічну резистентність організму	•пентоксіл, продигіозан, плазмол, склисте тіло, спленін	<p>Для профілактики появи ускладнень від кортикостероїдної терапії: синдрому Іценко-Кушинга, депресії або нервової збудливості, стероїдного діабету, остеопорозу, артеріальної гіпертензії і т.д.</p> <p>В разі потреби, під відповідним контролем</p> <p>дієтотерапія - білкова їжа (сир, варене м'ясо, риба і ін.), обмеження солі, води, продуктів, що містять солі калію (родзинки, курага, печена картопля); обмеження прийому жирів і вуглеводів;</p>
Для нормалізації процесів зроговіння вітамінотерапія	* Ретинол, аевіт, ергокальциферол, холекальцеферол, нікотинова кіслота протягом 1-2 міс.	
Імунокорегувальна терапія	*Імунал, препарати ехінацеї, тимусу, ербісол, лікопід, поліоксидоній	
Антиоксиданти	* Токоферолу ацетату (віт. Е) по 1 мл. 30% олійного р-ну в/м, протягом 5 діб, 2 курси, аевіт по 1 капсулі/ 2р. на добу, нейромультівіт	
Ліквідація десбактерізу кишок	Біфідобактерін, біфікол	
Препарати, які нормалізують секрецію	Панзинорм, плантоглоїд, ораза	
Гіпосенсибілізуюча терапія	Антигістамінні препарати (агістам, цетиризин, телфаст, тавегіл)	
Седативная терапія	<p>Нотта, персен, броміди, мікстура Бехтерева.</p> <p>Гальванічний комірець, електрофорез з бромом за Щербаком, діатермію шийних симпатичних вузлів</p>	
Усунення запальних явищ	Місцеве лікування залежить від форми: антисептики, антимікробні, протигрибкові препарати, ферменти, гормони. 5% р-н анестезину в персикувій олії; 4% р-н прополісу	Усунення (зменшення) запалення СОПР при ерозивній, виразковій і пемфігоїдній формах.
Знеболююча терапія		<p>При виразковій і пемфігоїдній формах.</p> <p>Епітелізація ерозій і виразок, зменшення сухості СОПР.</p>

Кератолітичні речовини	5% р-н саліцилової кислоти	При бородавчастій формі
Хірургічне лікування	Висічення в межах здорових тканин з гістологічним контролем; кріодеструкція, діатермокоагуляція	При бородавчастій формі, при формах, що не піддаються адекватній терапії і ерозивно-виразковій формі.
Для регуляції кератинізації епітелію, місцево	Ретинол, каратолін, аевіт, обліпихову олію	
Диспансерне спостереження		В залежності від форми і тяжкості захворювання

СХЕМА ООД ПО ТЕМІ: «ДІАГНОСТИКА ПУХИРЧАТКИ».

<i>Порядок обстеження</i>	<i>Виявлені симптоми</i>	<i>Патогенетичне обґрунтування симптомів</i>
---------------------------	--------------------------	--

Вульгарна форма

Опитування <i>скарги</i>	Болісність слизової оболонки, що посилюється під час їжі; гіперсалівація неприємний запах з рота; утворення ерозій.	Порушення цілісності епітелію в результаті розриву покришки пухиря (міхур розташовується внутрішньоепітеліально). Механічні і хімічні чинники подразнюють нервові закінчення слизової оболонки рота
Анамнез <i>перенесені і супутні захворювання частота рецидивів ефективність проведеного лікування, початок, перебіг захворювання</i>	Хронічні захворювання ЛОР- органів, шлунку, кишечника, печінки, легенів. Алергічні захворювання. Грип. Можуть провокуватися супутніми захворюваннями або перенесеним грипом, тонзилітом, видаленням або протезуванням зубів, терапією якого-небудь соматичного захворювання.	Хронічна інфекція сприяє сенсibiliзації і зниженню резистентності організму. Рецидиви захворювання обумовлені накопиченням аутоантигенів і розвитком імунопатологічних реакцій при зниженні захисних сил організму. Неефективність неправильного етіотропного і патогенетичного лікування.
	Лікування може бути малоефективним. Початок захворювання підгострий, перебіг хронічний. Без адекватного лікування може закінчуватися летально.	В основі захворювання аутоімунні процеси і нерідко наявність антигена HLA-DR ₄ з формуванням аутоантитіл класу IgG до цементуючої міжклітинної субстанції і мембран клітин шипуватого шару; кількість антитіл залежить від тяжкості хвороби
Огляд <i>зовнішній огляд</i>	На червоної каймі губ, шкірі пухирі, ерозії, кірки	Важлива роль в патогенезі пухирчатки належить змінам Т- і В-лімфоцитів. Кількість і функціональний стан Т-лімфоцитів визначають виникнення і перебіг захворювання, а В-лімфоцити відповідальні за активність патологічного процесу
<i>регіонарні лімфатичні вузли</i>	Збільшені, болісні, не спаяні між собою і з навколишніми тканинами.	

<i>огляд порожнини рота</i>	На незмінній слизовій оболонці порожнини рота виявляють пухирі, які швидко вскриваються, залишаючи круглі або овальні ерозії. Ерозії поверхневі, по периферії з обривками покривки пухиря; симптом Нікольського позитивний	Дія токсинів вторинної інфекції. Дуже тонка покривка пухиря, утворена верхньою частиною шипуватого шару, швидко вскривається. Внутрішньоєпітеліальне утворення пухиря в результаті акантолізу приводить до позитивного симптому Нікольського.
Додаткові методи дослідження <i>загальний клінічний аналіз крові, цитологічне дослідження.</i> <i>мазок-відбиток або зіскоб з дна ерозії, імунофлюоресцентні дослідження прями і непрямі</i>	Лейкоцитоз, анемія, підвищене ШОЕ. Акантолітичні клітини (клітини Тцанка). Пряма РІФ дозволяє визначити відкладення імунних комплексів, IgG оболонок шипуватих клітин, і цементуючої речовини між ними. При непрямій імунофлуорисценції визначають циркулюючі IgG, які мають спорідненість до цих же компонентів епітелію	ДНК і тяжкістю захворювання, що призводить до змін антигенної структури цих клітин, вироблення до них аутоантитіл класу IgG
Консультації інших фахівців	Терапевт, алерголог	Можливий патогенетичний зв'язок з захворюваннями внутрішніх органів

СХЕМА ООД ПО ТЕМІ: «Діагностика пухирчатки».

<i>Етапи діагностики</i>	<i>Засоби і умови обстеження</i>	<i>Критерії самоконтролю</i>
Зверніть увагу на стать і вік хворого.	Історія захворювання. При опитуванні вислуховують хворого, ставлять навідні питання.	Зі всіх форм пухирчатки частіше зустрічається вульгарна пухирчатка, яка вражає осіб похилого віку (50-60 років), жінок. Хвороба Дюрінга частіше зустрічається у чоловіків молодого і середнього віку, можуть хворіти новонароджені.
<i>1. Опитування хворого</i>		
Скарги	<ul style="list-style-type: none"> • біль у роті (частіше в горлі при прийомі їжі) • сипловатий голос • поява пухирів на СОПР, шкірі 	<p>При всіх формах пухирчатки при порушенні цілісності епітелію СО.</p> <p>При появі пухирів, ерозій, на слизовій оболонці гортані. При вульгарній і вегетуючій пухирчатці, бульозному пемфігоїді, пухирчатці очей. Пухирі часто з'являються на СОПР і шкірі. При себореїній, листовидній пухирчатці, хворобі Дюрінга, пухирі тільки на СОПР зустрічаються рідко, завжди є висип на шкірі. При неакантолітичній пухирчатці тільки на СОПР</p>
<i>2. Зберіть анамнез</i>		
Анамнез захворювання • давність захворювання • тривалість	Опитування	Всі форми пухирчатки перебігають хронічно, виникає висип. Точно вказати початок захворювання хворі не можуть. Протікає без ремісії або з короткими ремісіями. Перебіг всіх форм пухирчатки без лікування тривалий (декілька місяців або років)

Анамнез життя: •перенесені захворювання •заболевания	Опитування, висновки ін. фахівців. Опитування хворого	При вульгарній пухирчатці іноді появі висипань передують захворювання печінки, нирок, екзема та ін., які можуть ослабити реактивність організму і сприяти більш важкому і тривалому перебігу захворювання.
•дотримання гігієни РП		На фоні незадовільної гігієни ротової порожнини пухирчатка протікає важче і більш тривало. Недостатній догляд за порожниною рота сприяє появі ерозій, болю.
3. Проведення об'єктивного обстеження		
Огляньте хворого, визначте наявність елементів ураження, їх характер і локалізацію:	Набір для огляду, збільшувальне скло.	
•на шкірі •мономорфні елементи •поліморфні елементи	Пухирі з серозним або геморагічним ексудатом. Ерозії інтенсивного червоного кольору з уривками пухиря по краях; ерозії, вкриті геморагічними кірками. Еритема, папули, вузлики, пухирі.	При пухирчатці мономорфний висип - пухирі, локалізуються в місцях тертя одягом (груди, спина, шия, голова).
На слизовій оболонці	Набір для огляду. Пухирі з серозним вмістом	З'являються при всіх формах пухирчатки в місцях найбільшого травмування. У задніх відділах порожнини рота при вульгарній пухирчатці, в місцях переходу слизової в шкіру - при вегетуючій пухирчатці.
	Пухирі з геморагічним вмістом. Ерозія інтенсивно червоного кольору	Після вскриття пухирів при всіх формах пухирчатки. Після розкриття пухирів на червоній каймі губ.
	Ерозії, покриті геморагічними кірками. Ерозія, покрита жовтуватим брудним нальотом.	При приєднанні вторинної інфекції, не саною рота. При вегетуючій пухирчатці.
На видимих слизових носу, очей.	Пухирі, ерозії	При акантолітичній пухирчатці, бульозному пемфігоїді, пухирчатці очей.
Стан слизової оболонки, що оточує пухирі і ерозії	Не змінена Гіперимована	При саною рота колір СО не змінюється при акантолітичній пухирчатці. При приєднанні вторинної інфекції
4. Для уточнення діагнозу проведіть додаткові методи обстеження		
Цитологічне дослідження мазків-відбитків	- акантолітичні епітеліальні клітини, еозинофіли, нейтрофіли, іноді лімфоцити, гістіоцити, мікроорганізми (стрепто- стафілококи, палички, спірохети);	Характерно тільки для акантолітичних форм пухирчатки.

	- відсутність або слабо виражений фагоцитоз, збільшення кількості еозинофілів, відсутність акантолітичних клітин;	Характерно для неакантолітичної пухирчатки тільки слизової порожнини рота.
Симптом Нікольського	<p>Варіант № 1 Пінцетом потягнути уривок покришки пухиря - відбувається відшарування плівки епітелію на здоровій слизовій.</p> <p>Варіант № 2 Потерти здорову ділянку слизової або шкіри, розташовану далеко від осередку ураження – утворюється міхур або ерозія</p> <p>Варіант № 3 Потерти ділянку слизової або шкіри, розташовану між двома пухирями або ерозіями – елементи ураження з'єднуються</p>	Позитивний симптом Нікольського виникає при всіх формах акантолітичної пухирчатки в результаті набряку і акантолізу, тобто розплавлення міжклітинних містків в шипуватому шарі.
Гістологічне дослідження ділянки ураження	<p>Набряк, акантоліз, внутрішньоепітеліальне розміщення пухиря. Відсутність запалення.</p> <p>Субепітеліальні пухирі, запальний інфільтрат</p>	<p>Характерний для акантолітичної пухирчатки.</p> <p>Характерний для неакантолітичної пухирчатки, хвороби Дюрінга.</p>
Метод непрямой імуофлюорисценції	<p>Циркулюючі імунні комплекси, які містять імуноглобуліни, яскраво-зелене свічення міжклітинної речовини шипуватого шару.</p> <p>Циркулюючі імунні комплекси знаходяться в ділянці базальної мембрани і мають яскраве свічення, в ділянці базальної мембрани виявляють імуноглобулін А</p>	<p>При акантолітичній пухирчатці.</p> <p>При бульозному пемфігоїді.</p> <p>При хворобі Дюрінга.</p>
Шкірна аплікаційна проба з йодом (тест Ядассона)	Негативна	При всіх формах пухирчатки

5. Проведіть диференціальну діагностику.

Оперізуючий лишай	Початок захворювання гострий, передують сильний невралгічний біль. Пухирці з'являються по ходу гілок трійчастого нерва, локалізуються завжди з одного боку. Ерозії дуже болісні, мають поліциклічні контури за рахунок злиття в групи	Ознаки, не типові для вульгарної пухирчатки
Багатоформна ексудативна еритема	Виникає у молодому віці. Початок захворювання гострий, з порушенням загального стану (підвищення температури, головний, м'язовий, суглобовий біль, збільшення лімфатичних вузлів). Поліморфізм елементів - локалізуються в передніх відділах порожнини рота на набряклому, гіперимованому фоні. Негативний симптом Нікольського, відсутність акантолітичних клітин	Ознаки, не характерні для вульгарної пухирчатки.
Алергічні ураження слизової оболонки порожнини рота	Виникають після контакту з алергеном гостро і швидко. Зникають після призначення раціональної терапії. Елементи ураження (пухирі, ерозії) виникають на гіперимованій, злегка набряклій слизовій.	Ознаки, не типові для вульгарної пухирчатки.

Червоний плоский лишай	По периферії ерозії, які утворилися після розтину пухирів, розміщуються полігональні папули	Ознаки, не типові для вульгарної пухирчатки

СХЕМА ООД ПО ТЕМІ: « Лікування акантолітичної пухирчатки».

Компоненти	Засоби лікування	Критерії самоконтролю
<i>Проведіть комплекс амбулаторного лікування (в період висипів тільки на слизовій порожнині рота)</i>		
Проведіть загальне лікування	<ul style="list-style-type: none"> •преднізолон по 50-80мг/д •тріамцинолон по 40-80 мг/д •дексаметазон до 8-10 мг/д 	Лікування проводять будь-яким з перерахованих препаратів до зникнення висипу, майже повної епітелізації ерозій. Потім поволі зменшують добову дозу гормону для визначення мінімальної дози, на тлі якої не будуть з'являються нові висипи. В середньому 10-15 міліграм (підтримуюча доза)
Цитостатики	Метотрексат 35- 50 мг 1 раз на добу, одночасно з кортикостероїдами на початку лікування	пригнічують індуковані антигеном кооперативні реакції імунних клітин, проліферацію лімфоцитів, синтез антитіл.
Одночасно призначають загальнозміцнюючі засоби	• дієтотерапія - білкова їжа (сир, варене м'ясо, риба і ін.), обмеження солі, води, продуктів, що містять солі калію (родзинки, курага, печена картопля); обмеження прийому жирів і вуглеводів;	Для профілактики появи ускладнень від кортикостероїдної терапії: синдрому Іценко-Кушинга, депресії або нервової збудливості, стероїдного діабету, остеопорозу, артеріальної гіпертензії і т.д.
	* глобулін в/м по 3 мл через день або 2 рази на тиждень (від 6 до 15 ін'єк. на курс)	
	* вітаміни В ₁ , В ₆ по 1 мл 5% р-ну в/м, 15-20 (ін'єк. на курс) В ₂ по 0.01 г в 3р/д	
	* аскорбінова кислота до 1-3г на добу. Вітамін В ₅ 50 мг/сут.	
	препарати хлориду калія по 2-3 г/д або ацетат калія, панангін, оротат калія	
	анаболічні гормони (ретаболіл по 1 мг/ 1 р. в 3-4 нед. або неробол по 5 міліграм -2 р. в день 10 днів кожного місяця.	
Гіпосенсибілізуюча терапія	Антигістамінні препарати, препарати кальцію, калію протягом місяця	

Місцеве лікування: Усунення запальних явищ Знеболююча терапія	Місцеве лікування залежить від форми: антисептики, антимікробні, протигрибкові препарати, протеолітичні ферменти, гормони. 5% р-н анестезину в персиковій олії; 4% р-н прополісу, 5% пиромекаїнова мазь	протимікробна дія, розчеплення некротизованих тканин і фібринозних утворень, зменшує запалення та набряк СОПР, знижує проникність капілярів, здійснює антигістамінну дію. блокують чутливість закінчень нервових волокон СОПР
санация порожнини рота	лікування каріозних зубів, захворювань пародонта, ускладнень карієсу, усунення вогнищ хронічної інфекції.	усунення патогенного впливу вторинної мікрофлори, місцевих подразнюючих факторів.
Диспансерне спостереження		В залежності від форми і тяжкості захворювання

Червоний плоский лишай.

Це хронічне захворювання шкіри і слизових оболонок, що проявляється утворенням зроговіваючих папул. Серед захворювань СОПР складає 11%. Частіше зустрічається у жінок 30-50 років. Злоякісність - в 1% випадків.

Вперше червоний плоский лишай на СОПР описав Wilson в 1850 р. А.І. Поспелов в 1881 і 1886 рр. опублікував 6 спостережень ЧПЛ СОПР і шкіри.

Захворювання відноситься до дерматозів. Захворювання може вражати ізольовано шкіру (до 15%) і слизову оболонку (60-80%), а також одночасно шкіру і слизову (25%).

Етіологія. Остаточна не встановлена. Теорії виникнення захворювання:

1. вірусна
2. неврогенна
3. токсико-алергічна
4. травматична
5. спадкова
6. аутоімунна
7. ендокринно-метаболічна

Локалізація: СО щік в ретромоларній ділянці і по лінії змикання зубів, бічних поверхонь і спинки язика, дна порожнини рота, червоної кайми губ.

Діагностика: позитивний симптом Кебнера – ізоморфна реакція: виникнення свіжих первинних елементів на місці подразнення шкіри або слизової, цитологічний, гістологічні методи, стоматоскопія, люмінесцентне дослідження, бактеріологічне, дослідження стану специфічного і неспецифічного імунітету, алергічні реакції, клінічне і біохімічне дослідження крові, цукор і естрогени крові, консультації відповідних фахівців.

Класифікація Пашикова:

1. типова
2. гіперкератотична

3. ексудативно-гіперемічна
4. ерозивно-виразкова
5. пемфігоїдна
6. атипова.

Класифікація КНМУ :

1. гіперкератозна
2. ерозивна
3. виразкова
4. пемфігоїдна
5. бородавчаста

На шкірі: дрібні безболісні папули блідо-рожевого кольору на згинальних поверхнях кінцівок. Шкіра не ушкоджується. Потім папули збільшуються, стають рожево-фіолетовими, блискучими з пупковидним втисненням. Папули зливаються, утворюють малюнок у вигляді сіточки - сітка Уїкхема.

Типова. Часто має безсимптомний характер. Скарги можуть бути відсутніми або на сухість, зтягнутість, шорсткість. Об'єктивно: на незмінній слизовій папули білястого кольору з чіткими межами, зливаються між собою і утворюють малюнок у вигляді сіточки, мережива, гілок дерева - сітка Уїкхема. При пальпації папули безболісні. Регіонарні лімфовузли не збільшені і безболісні при пальпації. Гіпер- і паракератоз, хронічний запальний процес у власне слизовій.

Гіперкератотична (бородавчаста). Скарги на сухість, зтягнутість, шорсткість, наявність утворень. Об'єктивно: на незмінній СОПР на фоні типових для ЧПЛ папул – вогнища зроговіння у вигляді бородавок з чіткими межами і безболісні при пальпації. Регіонарні лімфовузли не збільшені і безболісні при пальпації. Різко виражений акантоз, гіпер-, місцями пара кератоз, хронічний запальний процес у власне слизовій.

Ексудативно-гіперемічна. Скарги на біль при прийомі гарячої і гострої їжі, відчуття печіння, парестезії, шорсткість слизової. Об'єктивно: на набряклій гіперемійованій слизовій – папули ЧПЛ у вигляді сіточки, болісні при пальпації. Регіонарні лімфовузли збільшені і болісні при пальпації. Гіпер- і паракератоз. Каріопікноз, каріорексиз, каріолізис клітин шиповидного шару. Епітелій розпушений, просочений лімфоцитами, плазматичними клітками, полінуклеарами, хронічний запальний процес у власне слизовій, судини розширені, тромбоз.

Ерозивно-виразкова форма. Скарги на біль при вживанні їжі, відчуття печіння, посилення саливації. Об'єктивно: на гіперемійованій СОПР - ділянки ЧПЛ у вигляді сіточки, на яких є дефекти епітелію у вигляді ерозій або глибоких виразок з нерівними краями, виконаними некротичними масами, різко хворобливими при пальпації. Ерозії вкриті фібринозним нальотом. Регіонарні лімфовузли збільшені і болісні при пальпації. Акантоз і дистрофія епітеліальних клітин. Дефекти епітелію і власне слизової. Під дефектами – інфільтрати з поліморфно-ядерних нейтрофілів, лімфоцитів і плазматичних клітин.

Синдром Гріншпана – поєднання ерозивно-виразкової форми ЧПЛ з гіпертонією і цукровим діабетом.

Пемфігоїдна форма. Скарги на загальне нездужання, млявість, слабкість, поганий сон, відсутність апетиту, біль від всіх видів подразників. Об'єктивно: на поверхні типових папул ЧПЛ – дрібні щільні болісні пухирі, виконані прозорим або кров'яним вмістом. Після розтину пухирів – ерозії, вкриті фібринозним нальотом, уривки епітелію, дно кровоточить. Ерозії швидко епітелізуються на відміну від ерозивно-виразкової форми. Регіонарні лімфовузли збільшені і болісні при пальпації. Акантоз, гіпер- і паракератоз. Субепітеліальні пухирі, тільця Сиватта (розташовані у області шипуватого шару і базальної мембрани – округлі еозинофільні включення). Судини розширені і тромбовані.

Атипова форма. Скарги на відчуття печіння, біль при прийомі гострої і гарячої їжі. Ця форма зустрічається на слизовій верхньої губи і ясен. Об'єктивно: на СО верхньої губи є два симетрично розташовані вогнища застійної гіперемії, що виступають над рівнем СО. Іноді помутніння епітелію у вигляді білястого нальоту і розширені гирла слинних залоз - вторинний glandулярний хейліт. У цих хворих у області верхніх центральних різців ясеневі сосочки гіпертрофовані, набряклі, на їх поверхні спостерігається ніжна, біляста сіточка ЧПЛ.

Гістологічні ознаки: гіпер- і паракератоз, акантоз, гідротична дегенерація в шипуватому шарі епітелію, лімфоїдні інфільтрати, субепітеліальні порожнини, розширення судин, тромбоз.

Лікування.

1. Санація порожнини рота
2. Рекомендації з гігієни порожнини рота
3. Виключення подразнюючих чинників (алкоголь, куріння, гостра їжа)
4. Консультації фахівців
5. Седативні препарати
6. Транквілізатори
7. Вітамін А, С групи В, нікотинова кислота, куріозин
8. гіпосенсибілізуючі препарати
9. полівітаміни
10. імуномодулятори декарис по схемі, т-активін, тималін, тимоплен, вилозен, лікопід і мієлопід, продигіозан
11. протималарійні препарати (делагил, хінгамин, резохин
12. антигомотоксичні препарати (мукоза композитум)
13. санаторно-курортне лікування (сірководень, родон)
14. кріодеструкція

Місцево:

Ін'єкції вітаміну РР або хінгаміну під ерозії, вітамін А, Е, кератопластики, 10% лінімент дибунолу, имудон, фізіотерапія. При ерозивно-виразковій формі – знеболюючі, антисептична обробка, кортикостероидні мазі, преднізолон, делагил, вітамін А, Е, РР, колагенова плівка, хірургічне лікування: видалення, кріобудування, діатермокоагуляція, близькофокусна рентгентерапія.

Пухирчатка.

Захворювання, що клінічно проявляється утворенням пухирів на незапаленій шкірі і слизових оболонках.

Етіологія – невідома. Теорії виникнення захворювання:

1. вірусна (вірус не знайдений)
2. токсична
3. нейрогенна
4. ендокринна
5. спадкова
6. психогенна
7. пов'язано зі змінами крові
8. аутоімунна (сучасна)

Патогенез: у крові хворих пухирчаткою виявлено велику кількість циркулюючих антитіл типу Ig G (3 тип алергічної реакції), які мають спорідненість з міжклітинною речовиною шипуватого шару епідермісу. Кількість антитіл залежить від тяжкості захворювання. Н.А. Машкілейсон і співавт. встановили, що в ядрах акантолітичних клітин збільшений вміст ДНК (причому є прямий зв'язок між підвищенням ядерною ДНК і тяжкістю захворювання), що веде до зміни антигенної структури цих клітин і вироблення проти них аутоантитіл типу Ig G.

Класифікація Н.Д. Шеклакова:

I. Істинна (акантолітична) пухирчатка

1. вульгарна
2. вегетуюча
3. листоподібна
4. себорейна

II. Доброякісна хронічна сімейна пухирчаста Гужеро-Хейлі-Хейлі.

III. Неакантолітична (пемфігоїд)

1. власне неакантолітична (пемфігоїд Левера)
2. пухирчатка очей
3. доброякісна неакантолітична пухирчатка тільки СОПР.

Істинна (акантолітична) пухирчатка

Клініка. Зустрічається у осіб обох статей у віці 40-60 років. Перебіг: хронічний (загострення), підгострий і гострий (дуже рідко). Періоди висипу чергуються з періодами ремісії.

I фаза власне пухирчатки – початкова, загальний стан хворих не страждає, характеризується появою поодиноких або множинних пухирів на незмінній СОПР, які швидко епітелізуються. Триває фаза від декількох днів до декількох років. Симптом Нікольського – «+» або «-».

II фаза – загострення. Виражені явища загальної інтоксикації. Виникають великі пухирі на незмінній слизовій, які зливаються. Пухирі швидко вскриваються з утворенням обширних ерозій яскраво-червоного кольору з синюшним відтінком, покриті фібринозним нальотом, що легко знімається. СОПР ареактивна. II фаза може перейти в

III фазу з переважанням процесів епітелізації і ремісій, Симптом Нікольського – «+», загальний стан хворих поліпшується, але потім знов виникає загострення або в *III фазу* з наростанням інтоксикації (кахексія) і летального кінця. Симптом Нікольського – «+».

Вульгарна пухирчатка. СОПР вражається в 75% випадків. Характеризується спочатку помутнінням епітелію незміненої СОПР, потім появою пухирів, після розкриття яких утворюються ерозії синювато-червоного кольору частіше без нальоту або фібринозним нальотом, що легко знімається. Дрібні пухирі мають спочатку прозорий вміст, потім жовтий, каламутний відтінок. Покришка таких пухирів в'яла, великі пухирі швидко вскриваються з утворенням обширних ерозій з обривками епітелію. Вражаються шкіра, СОПР, слизова очей, носа. На червоній каймі губ – жовті або кров'яні кірки. Симптоми: набряк СОПР і відбитки зубів, СОПР ареактивна, виражена болісність ерозій, гіперсалівація, симптом Нікольського – «+». При загостренні можуть бути передвісники висипу: печіння, поколювання, парестезії слизової.

Вегетуюча пухирчатка. Ураження СОПР часто є першою ознакою захворювання. На незмінній СОПР виникають дрібні пухирі, потім ерозії, вкриті брудно-сірим нальотом. На дні ерозій – яскраво-червона вегетація, що легко кровоточать, заввишки до 2 см з яскравими виділеннями з неприємним запахом. Симптом Нікольського – «+». Після епітелізації ерозій утворюються плями темно-бурого кольору.

Листоподібна пухирчатка. На СОПР не зустрічається. Вражається волосиста частина голови з утворенням кірочок. Виражені симптоми загальної інтоксикації організму. Симптом Нікольського – «+».

Себорейна пухирчатка. Рідкісна форма, часто трансформується в листовидну або вульгарну. Починається з появи на шкірі обличчя еритеми у вигляді метелика з рихлими жовтими кірками, які легко відторгаються без утворення атрофії на відміну від червоного вовчака. Дуже часто ізольоване ураження СОПР з особливістю: відсутність пухирів, відразу утворюються ерозії, іноді на СОПР утворюються білі або сальні мембрани, після зняття яких оголюється ерозійна поверхня, більша, ніж розміри мембран. Симптом Нікольського – «+».

Діагностика.

Пухирі внутрішньоепітеліальні і внутрішньоепідермальні з тонкою покришкою, які швидко вскриваються з утворенням ерозій синюшно-червоного кольору або вкритих фібринозним нальотом.

1. Відсутність запальної реакції
2. Симптом Нікольського – «+». 3 варіанти: якщо потягнути покришку пухиря – відшаровується незмінена СОПР; при потиранні між двома пухирями – утворення суцільного пухиря; якщо потерти незмінену СОПР далеко від вогнища – утворення пухиря і ерозії.
3. Акантоліз і набряк, зникнення містків в шипуватому шарі.
4. При цитологічному дослідженні – акантолітичні клітини Тцанка - маленькі, округлі з крупним ядром і двохоровою цитоплазмою (світла – внутрішня, темна – периферична). 3 типи акантолітичних клітин: з гладкою, складчастою і ворсинчастою поверхнею.
5. Підвищений вміст в крові аутоантитіл типу Ig G.
6. Відсутність фагоцитозу.

Лікування.

Кортикостероїди у великих дозах до зникнення висипів, потім – поступове зниження до підтримуючої дози, вітамін С (1-3 г в день), кальцію пантотенат (50 міліграм в день), кальцію хлорид, В₅, калія оротат, панангін, ретаболіл, метотрексат, протигрибкові препарати, гепарин. Місцево: знеболюючі, антисептичні, протеолітичні, протизапальні, кортикостероїдні препарати, кератопластики.

Пемфігоїди.

Етіологія невідома. Хворіють люди літнього і старечого віку. Ознаки:

1. виражений запальний процес
2. субепітеліальні пухирі
3. ерозії з обривками епітелію, відсутність нальоту
4. відсутність акантолізу
5. відсутність клітин Тцанка
6. Симптом Нікольського – «-»
7. загальний стан задовільний

8. перебіг захворювання доброякісний
 9. у крові – циркулюючі імунні комплекси
- Сімейна доброякісна пухирчатка Гужеро-Хейлі-Хейлі.* Відрізняється спадковим характером ураження (аутосомно-домінантний тип успадкування), зустрічається у родичів (батько, мати, дід, бабуся і т.д.).

Клініка. На шкірі у пахвових западинах, пахостегнових складках, під молочними залозами на тлі легкої еритеми утворюються дрібні, мляві, пухирі, що швидко вскриваються, потім ерозії, кірочки. Висип на СОПР відсутній, іноді утворюються дрібні пухирі, ерозії, які швидко епітелізуються.

Власне неакантолітична пухирчатка (пемфігоїд Левера). Етіологія:

1. токсико-алергічна реакція при токсикозі, пухлинах, захворюваннях внутрішніх органів і систем, інфекційних захворюваннях.
- У базальній мембрані виявляють аутоантитіла типу Ig G з тропністю до мембрани. Цим пояснюється локалізація процесу – субепітеліально.

Клініка. Щільні пухирі на тлі набряку і гіперемії зберігаються протягом декількох днів. СОПР вражається в 50% випадків. Виражені всі ознаки пемфігоїдів. Часті ремісії.

Лікування. Санація осередків інфекції, преднізолон (20-50 міліграм), протималярійні препарати, полівітаміни, антибіотики, гамма-глобулін.

Доброякісна неакантолітична пухирчатка тільки СОПР.

Клініка. Перебіг аналогічний бульозному пемфігоїду. Скарги на печіння, відчуття стягнення слизової, свербіння. Відрізняються утворенням дрібних пухирів щільної консистенції, які епітелізуються протягом 6-10 днів, можуть часто (кожного тижня) або рідко (через 2-3 тижні) рецидивувати. Після епітелізації рубці не утворюються. 3 форми захворювання:

1. обмежено фіксована (пухирі виникають в одному і тому ж місці)
2. розширена (по всій поверхні СОПР)
3. клімактерична (Симптом Нікольського – «+»).

Лікування. Протималярійні, антигістамінні засоби, полівітаміни (В, РР), при неефективності – преднізолон. Місцево – знеболюючі, протизапальні, ферменти, кератопластики.

Герпетиформний дерматит Дюрінга.

Етіологія невідома. Інфекційно-алергічний дерматоз. У хворих спостерігається підвищена чутливість до препаратів йоду. При прийомі всередину 3-5% йодиду калія виникають пухирі. СОПР вражається в 10% випадків.

Клініка. Підепітеліальні пухирі з прозорим вмістом на запаленій СОПР виникають разом з висипами на шкірі (еритеми, що зудять, з пухирями і папулами). Через 3-4 дні пухирі вскриваються, ерозії епітелізуються без утворення рубців. Виражені всі ознаки пемфігоїдів. У крові і у вмісті пухирів – еозинофіли. Позитивна проба Ядассона: на місці аплікації препарату йода на шкірі, через 24-48 ч. з'являються поліморфний висип.

Лікування. Виключення галогенів, продуктів з жита і пшениці. Внутрішньо препарати сульфонового ряду (діафінілсульфон, димоцифон), преднізолон.

Червоний вовчак

Червоний вовчак (еритематоз; lupus erythematoses) — це збірне поняття, яке об'єднує ряд нозологічних одиниць з групи колагенових захворювань: червоний вовчак системний,

червоний вовчак медикаментозний (вовчаковий синдром, індукований ліками), хронічний дискоїдний червоний вовчак, хронічний дисемінований червоний вовчак.

Червоний вовчак (хроніосепсис еритематозний) — запальне неінфекційне полісистемне захворювання з переважним імунопатологічним ураженням судин з високим титром антинуклеарних антитіл у період загострення. Являє собою аутоімунне захворювання, при якому ураження шкіри та слизової оболонки порожнини рота являють собою стійкі, чітко обмежені червоно- рожеві плями запального характеру, круглої, овальної або гірляндоподібної форми. Плями повільно збільшуються по периферії і зливаються, утворюючи червоні симетричні вогнища, що супроводжується інфільтрацією глибоких шарів, гіперкератозом та розвитком у центрі вогнища рубцевої атрофії.

Етіологія. Певний час червоний вовчак вважали захворюванням туберкульозного походження (через схожість його клінічної картини з такою туберкульозного вовчака). Деякі автори розглядають його як ангіоневроз, наслідок інтоксикації, вірусне захворювання, прояв інфекційної алергії, вогнищеву інфекцію (бо з видаленням вогнищ інфекції настає поліпшення перебігу процесу, навіть одужання) чи як прояв колагенової хвороби (має місце системне ураження мезенхіми).

Патогенез червоного вовчака пов'язаний з утворенням великої кількості різних антитіл, у тому числі і антитіл проти РНК. Основні механізми — це імунопатологічні зміни в судинах і розвиток васкуліту в багатьох органах і системах, включаючи шкіру, нирки, синовіальні оболонки тощо. Важлива роль у патогенезі червоного вовчака належить гормональним зрушенням у бік збільшення вмісту естрогенів.

За сучасними уявленнями червоний вовчак є аутоімунним захворюванням: навіть при обмеженій формі за допомогою методу імунofлуоресценції виявляють аутоантитіла на межі між епітелієм і сполучною тканиною, а при системній формі — цілий ряд різноманітних антитіл. Зокрема виявляють фактор червоного вовчака (LE), антимітохондріальні, специфічні щодо щитоподібної залози й інші антитіла. Поряд з антитілами, які циркулюють у сироватці крові, з'являються і аутоагресивні лімфоцити як одна з причин значної частини тканинних уражень.

Для виникнення захворювання потрібні два чинники — спадкова вроджена схильність і який- небудь чинник, здатний спровокувати захворювання. У більшості випадків такими є вірусна інфекція, деякі лікарські засоби (похідні гідралазину, антибіотики) та сильне сонячне опромінення.

Клінічна картина. Хворіють на червоний вовчак переважно жителі міст, найчастіше жінки віком 20—35 років. Характерна полісистемність ураження. Захворювання часто починається у весняно-літній сезон з рецидивного поліартриту або висипань на шкірі. Вони виникають практично у всіх хворих і супроводжуються нездужанням, слабкістю, підвищенням температури тіла (гарячка субфебрильного типу).

У більшості хворих уражаються суглоби з дискомфортом, постійною артралгією, мігруючим поліартритом. Розвивається міокардит, перикардит; уражаються судини легень ("судинна пневмонія") та нирок, розвивається ураження ЦНС з порушенням психіки.

Уражаються в основному відкриті частини тіла, найчастіше — обличчя (симетричне ураження щік і спинки носа у формі метелика). Одночасно уражається і слизова оболонка порожнини рота. Ізольовані ураження тільки слизової оболонки порожнини рота трапляються рідко.

Перебіг червоного вовчака має 3 стадії: еритематозну (запальну), утворення бляшок і кінцеву (рубцеву).

Еритематозна стадія характеризується появою запальних плям різної величини. Згодом їх поверхня набрякає, припухає, і вогнище ущільнюється.

Стадія утворення бляшок. На периферії плям унаслідок інфільтрації і набряку їх основи утворюється трохи підвищений край, який зовні у вигляді кільця оточує пляму яскраво- червоним, чітко окресленим обідком. У напрямку середини плями він похило спускається до центру (ураження за виглядом нагадує блюдце). Поверхня плям вкривається тонкими, схильними до гіперкератозу лусочками, нерідко з радіарними телеангіектазіями в центрі.

Рубцева стадія. Запальні явища навколо бляшок поступово зникають. Після загоєння вогнищ червоного вовчака на слизовій оболонці порожнини рота лишаються атрофічні рубці. Однак при

діагностиці червоного вовчака треба зважати на те, що деякі форми захворювання можуть перебігати без еритеми й атрофії, інші — без вираженого кератозу й атрофії.

Клінічний перебіг червоного вовчака має 2 форми: хронічну (дискоїдну, або обмежену), яка локалізується на шкірі і слизовій оболонці, та гостру (системну), для якої характерне системне ураження всього організму (артрит, ендокардит, плеврит, нефрит).

При хронічній (дискоїдній) формі червоного вовчака еритема локалізується в основному на відкритих частинах тіла. Найбільш типовий еритемний висип — на шкірі обличчя симетрично в ділянці виличних дуг та спинки носа у формі метелика. Залежно від ступеня виразності і стійкості запальних явищ “метелик” може виглядати як: “судинний метелик” — нестійке, пульсівне, розлите почервоніння шкіри з ціанотичним відтінком у серединній зоні обличчя. Ураження посилюється під впливом інсоляції, вітру, холоду, переживань;

“метелик”, утворений із стійких еритемних плям;

“метелик” у вигляді яскраво-рожевих плям на тлі набряклого обличчя, передусім — повік; “метелик” складають елементи дискоїдного типу з чіткою рубцевою атрофією.

У подальшому забарвлення уражених ділянок шкіри стає фіолетово-червоним і приєднується лущення поверхні. Інколи на тлі еритеми на пальцях рук з’являються пухирі. В окремих випадках еритема набуває геморагічного характеру. Одночасно уражується і слизова оболонка порожнини рота: розвивається гіперемія, герпетичний стоматит, кандидоз, гінгівіт, ерозії, виразки, геморагії. У деяких хворих можливе виникнення багатоформної ексудативної еритеми, кропив’янки, пурпури.

Ізольовані ураження слизової оболонки порожнини рота спостерігаються рідко і становлять значні труднощі для діагностики. Ураження шкіри та слизової оболонки порожнини рота являють собою стійкі, чітко обмежені червоно-рожеві плями запального характеру, круглої, овальної або гірляндоподібної форми, які повільно збільшуються по периферії, зливаються, утворюючи червоні симетричні вогнища, і супроводжуються інфільтратом глибоких шарів, гіперкератозом та розвитком у центрі вогнища рубцевої атрофії.

На губах і на слизовій оболонці порожнини рота, рідко — на язиці з’являються яскраво-червоні з набряком бляшки, які супроводжуються печінням. Інколи на слизовій оболонці виникають пухирці з геморагічним вмістом, потім на їх місці утворюються ерозії, кірки і вогнища ураження загоюються з атрофією. Крім того, еритемні зміни можуть бути на вушних часточках, шиї, чолі, волосистій частині голови, тулубі (на передній поверхні грудної клітки у вигляді декольте).

Крім ураження відкритих частин шкіри обличчя (у вигляді метелика), вушних раковин, волосистої частини голови, часто уражається червона облямівка губ, переважно нижньої. Можливі 4 клінічні форми такого ураження:

1. Типова — червона облямівка інфільтрована (проте інфільтрація може бути і не вираженою), з чітким краєм, темно-червоного кольору або синюшна, окремі вогнища (овальної форми чи у вигляді стрічки) чи вся червона облямівка щільно вистелена гіперкератозними лусочками. При спробі їх зняти виникають біль і кровотеча. Процес триває кілька місяців, навіть років, і завершується утворенням атрофічного рубця. При цій

формі рубцева атрофія виражена значно слабше, ніж на шкірі і має вигляд стоншеної червоної облямівки з телеангіектазіями. Атрофія більш виражена у зоні переходу червоної облямівки в шкіру. У деяких хворих місцями розвивається посилений гіперкератоз, що нагадує лейкоплакію чи, навіть, шкірний ріг.

2. Без клінічно вираженої атрофії — окремі ділянки червоної облямівки мають слабо виражену інфільтрацію і телеангіектазії.
3. Ерозивно-виразкова — спостерігаються значна інфільтрація губ, еритема та утворення тріщин, ерозій, виразок, вкритих кірками із засохлого серозного чи серозногеморагічного ексудату, навколо яких виявляють гіперкератоз. Процес часто супроводжується різкою гіперемією і

набряком червоної облямівки губи.

4. Глибока (Ірганга—Капоші) — представлена вузлуватим утворенням на червоній облямівці та глибоким інфільтратом, на поверхні якого спостерігають виражену еритему та гіперкератоз.

У порожнині рота (на слизовій оболонці щік по лінії змикання зубів, на твердому і м'якому піднебінні і дуже рідко на язиці) симетрично виникають дископодібні еритематозні вогнища. Згодом вони інфільтруються і виступають у вигляді оточених гіперемією бляшок, на поверхні яких можуть виникати ерозії чи виразки. По краю виразок можуть з'являтися променисті телеангіектазії. На поверхні бляшок спостерігають кератоз у вигляді помутніння епітелію або білого лінійного малюнка, що нагадує червоний плоский лишай. На язиці бляшка має синюшно-червоний колір, позбавлена сосочків, на ній можливі тріщини.

На губах і на слизовій оболонці порожнини рота, рідко на язиці, з'являються яскраво-червоні з набряком бляшки, які супроводжуються відчуттям печіння. При гострому перебігу на слизовій оболонці порожнини рота виникають пухирці з кров'янистим вмістом. Згодом на їх місці утворюються ерозії, кірки, і вогнища ураження загоюються з атрофією.

Клінічно на слизовій оболонці хронічний дискоїдний червоний вовчак проявляється як типова, ексудативно-гіперемічна або ерозивно-виразкова форми.

Типова — проявляється як обмежене, злегка інфільтроване вогнище гіперемії з незначним ороговінням по периферії у вигляді частоколу (ніжних білих тонких смужок) з добре помітною атрофією в центрі.

Ексудативно-гіперемічна — характеризується яскраво-червоною і набряклою слизовою оболонкою у ділянці ураження, зроговіння слабо виражене, без атрофії.

Ерозивно-виразкова форма виглядає як ексудативно-гіперемічна з наявністю ерозій, тріщин та виразок.

Дисемінована форма хронічного червоного вовчака розвивається з дискоїдної або самостійно. Характеризується поширеними множинними вогнищами або поверхневою еритемою без виразної інфільтрації або гіперкератозу. Це супроводжується симптомами системного ураження, гарячкою, слабкістю, лейкопенією та ураженням інших (крім обличчя) ділянок шкіри: грудей, передпліччя, гомілок. Еритематозні бляшки з незначним лущенням мають схильність до злиття. Як і при дискоїдній формі хронічного червоного вовчака LE-клітини не виявляються. Прогноз сприятливий.

Системний (гострий) червоний вовчак і хронічний червоний вовчак (дискоїдна та дисемінована форми) мають ряд спільних рис: переважне ураження жінок, підвищена чутливість до сонячного світла, подібний характер висипу на шкірі і слизовій оболонці порожнини рота. У деяких випадках хронічний червоний вовчак трансформується в гострий (системний) процес під впливом інсоляції або інших провокувальних чинників.

Усі форми червоного вовчака на слизовій оболонці порожнини рота супроводжуються відчуттям печіння та болю, які посилюються під час їди.

Як ознака розпаду захворювання розвиваються полісерозит, міокардит із стійкою тахікардією і лабільним пульсом, ураження легень, нирок та ураження нервової системи і порушення психіки. При гострому перебігу хвороба починається з гарячки, артриту, полісерозиту, висипу у вигляді метелика.

Загалом перебіг червоного вовчака хронічний, тривалий, із загостренням переважно у сонячний період. Інколи червоний вовчак ускладнюється бешихою, а на ураженій червоній облямівці губ та на місцях, де проведена рентгенотерапія, можливий розвиток раку.

Загальний аналіз крові виявляє лейкопенію (зі зрушенням у бік проміє-лоцитів, мієлоцитів і юних форм) та лімфопенію до 5—10 %. Характерна помірна анемія, збільшена ШОЕ. Виявляють LE-клітини — зрілі нейтрофіли, у цитоплазмі яких знаходять круглі чи овальні включення у вигляді гомогенних аморфних брилок. Вони складаються з деполімеризованої ДНК і забарвлюються у червоний колір.

Патологічна анатомія. Гістологічне дослідження виявляє хронічний запальний процес: набряк, розширення судин, лімфоїдно-клітинний інфільтрат, дистрофічні зміни сполучнотканинних волокон у власній пластинці. В епітелії — гіперкератоз без явищ паракератозу. У фазі зворотного розвитку спостерігають явища атрофії в усіх шарах шкіри і слизової оболонки порожнини рота.

Діагностика. Діагноз червоного вовчака слизової оболонки порожнини рота за наявності вогнищ ураження (еритема, кератоз та рубцева атрофія) на шкірі встановити нескладно.

Диференціальна діагностика. Ізольовані ураження слизової оболонки порожнини рога потребують диференціації червоного вовчака від туберкульозного вовчака, при якому виразка болюча, з підритими краями; діаскопія виявляє горбки (феномен “яблучного желе”), на рубцях знову утворюються горбки.

Від червоного плоского лишая, лейкоплакії і папульозного сифілісу еритематоз відрізняють за такими ознаками:

- 1) краї еритематозної плями при червоному вовчаку чітко обмежені, підвищені і похило спускаються до центру;
- 2) бляшки оточені червоним обідком, вогнище вкрите тонкими лусочками, схильними до кератозу;
- 3) у центрі вогнища часто виявляють телеангієктазії, поверхневі ерозії, виразки, екскоріації;
- 4) вогнище нагадує блюдце із заглибленням у центрі;
- 5) має місце несправжній поліморфізм: є і еритема, і кератоз, і рубці, і атрофія;
- 6) при зворотному розвитку вогнища ураження при червоному вовчаку утворюється тонкий деревоподібний атрофічний рубець.

При стертих формах червоного вовчака крім клінічного дослідження проводять біопсію, люмінесцентну діагностику та пряму реакцію імуно-флюорисценції (РІФ).

Лікування. Під час лікування червоного вовчака застосовують протималярійні препарати у поєднанні з кортикостероїдами, препаратами золота та вітамінами (акрихін, хінін, метилтестостерон, кризанол, нікотинова й аскорбінова кислоти, токоферолу ацетат, вітаміни групи В). Акрихін призначають при всіх формах і стадіях хвороби по 0,1 г 3 рази на добу протягом 2 тиж., потім після 10-денної перерви проводять наступний курс; всього 3—4 курси. Нікотинову кислоту призначають при початкових формах вовчака та при загостренні: по 0,1 г 3 рази на добу протягом 2—3 тиж. Вітамін В12 призначають по 0,3—0,5 г на добу протягом 2 тиж. Протималярійні препарати (хінін) також поєднують з внутрішньом'язовими ін'єкціями біохінолу. Поліпшує стан хворих застосування даназолу (похідне етистерону), під впливом якого знижується рівень естрогенів і посилюється андрогенна активність, та еферентна терапія, передусім — плазмаферез.

Паралельно змащують вогнища на шкірі 5 % спиртовим розчином йоду. Місцево також застосовують антисептичні та місцевоанестезувальні засоби, призначають електрофорез 5 % хінгаміну (15—20 сеансів по 15—20 хв). Ерозії та виразки обробляють кортикостероїдними мазями. При ураженнях червоної облямівки досить ефективними є повторні сеанси кріотерапії. *Профілактика.* Хворі на еритематоз мають перебувати на диспансерному обліку. Важливим заходом запобігання рецидивам є санація з максимальним усуненням вогнищ одонтогенної інфекції. При цьому видалення причинних зубів проводять під прикриттям антибіотиків, гіпосенсибілізувальних засобів та стероїдних гормонів. У весняно-літній період рекомендують уникати сонячного опромінення, перегрівання та подразнювальних засобів косметики. Вогнища червоного вовчака на шкірі обличчя та губ змащують фотозахисними мазями (10 % салолова; 2,5 % хінінова тощо) та фотозахисними кремами (“Антигеліос”), а при загостренні — мазями з топічними кортикостероїдами (елоком, флуметазон тощо).

Завдання № 1.

Хворий Д., 43 років, звернувся з скаргами на появу шорстких утворень з внутрішньої сторони правої щоки і по перехідній складці, відчуття зтягнутості і підвищеної чутливості ураженої ділянки.

Об'єктивно: на перехідній складці від 43 до 47 зубів полігональні білуваті папули, що піднімаються над рельєфом слизової оболонки, місцями поодинокі, а місцями - зливаються (з утворенням сітчастого узору), не знімаються шпателем.

1. Про які захворювання слід подумати в першу чергу, маючи в розпорядженні клінічні дані, приведені в завданні?
2. Поставте попередній діагноз.
3. Які додаткові методи обстеження дозволять підтвердити припущення і поставити остаточний діагноз?
4. За допомогою чого можна виключити з числа вірогідних решта захворювань з переліку по п. 1.
5. Складіть схему місцевого лікування діагностованого захворювання.

Еталон відповіді:

1. а) червоний плоский лишай;
б) лейкоплакія;
в) червоний вовчак;
г) вторинний (папульозний) сифіліс.
2. Червоний плоский лишай.
3. УФ-стоматоскопія: люмінесценція папул біло-жовтим світлом. Серологічні реакції на сифіліс. Бактеріологічне дослідження зскрібка.
4. При усуненні травмуючих чинників.
5. Медикаментозне лікування (засоби, нормалізуючі життєдіяльність епітелію і процесу ороговіння).

Завдання №2.

Встановіть співвідношення:

Захворювання:

- 1) червоний плоский лишай
- 2) лейкоплакія

Основні диференційні ознаки:

- а) елемент ураження – пляма чи бляшка
- б) елемент ураження – папула
- в) найчастіша локалізація – передні відділи щік, нижня губа
- г) найчастіша локалізація – СО щік і бокові поверхні язика в середній та задній третині
- д) можливі шкірні ураження
- е.) відсутність шкірних уражень

Еталон відповіді:

- 1.) б,г,д
- 2.) а,в,е

Завдання для самостійної роботи.

Реферат на тему: « Етіологія і патогенез дерматозів з аутоімунним компонентом».