ФГБОУ ВПО «Красноярский Государственный медицинский

университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО

им.проф. В.И. Прохоренкова

Зав.кафедрой д.м.н., доцент Карачёва Юлия Викторовна

Реферат

Тема: «Субкорнеальный пустулез Снеддона-Уилкинсона»

Выполнила:

ординатор кафедры

Иванова Лилия Сергеевна

Красноярск, 2020

Содержание

[Введение 3](#_Toc51258744)

[Эпидемиология 4](#_Toc51258745)

[Этиология и патогенез 5](#_Toc51258746)

[Клиническая картина 6](#_Toc51258747)

[Гистопатоморфологические изменения 8](#_Toc51258748)

[Диагностика 9](#_Toc51258749)

[Дифференциальная диагностика 10](#_Toc51258750)

[Лечение и прогноз 11](#_Toc51258751)

[Список литературы 12](#_Toc51258752)

# Введение

**Субкорнеальный пустулезный дерматоз Снеддона-Уилкинсона** (СПД) (син.: подроговой пустулезный дерматоз) является редким доброкачественным хроническим рецидивирующим заболеванием, характеризующееся формированием небольших фликтен с акантолитическими клетками внутри и красной каймой по периметру.

СПД был описан в 1872 г. австрийским дерматологом Гебра.

До недавнего времени в литературе обсуждался вопрос, является ли заболевание самостоятельной нозологической формой дерматоза или под его маской скрываются пустулезный псориаз, герпетиформное импетиго Гебра, пустулезная форма дерматита Дюринга и ряд других болезней кожи.

В 1965 г. Снеддон и Уилкинсон впервые внесли это заболевание в группу ***пустулезных самостоятельных дерматозов***, описав 6 случаев данной патологии.

Дерматологи называют СПД одним из редких дерматозов неясной этиологии со сложной дифференциальной диагностикой. В последнее время был выделен подтип заболевания с отложением IgA в эпидермисе, направленных против десмоколлина-1. Эти случаи рассматриваются как СПД — тип IgA — пузырчатки [1].

Актуальность проблемы для современной дерматологии связана с нарушением качества жизни пациентов, страдающих субкорнеальным пустулёзным дерматитом, возможностью трансформации в более тяжёлые случаи псориатического пустулёза и риском развития паранеопластического процесса.

# Эпидемиология

Патологический процесс не имеет сезонных и расовых особенностей, не обладает эндемичностью.

Есть данные о том, что заболевание возникает чаще у женщин зрелого возраста (около 40 лет), чем у мужчин в 4 раза.

Обострения наблюдаются преимущественно в летнее время.

# Этиология и патогенез

До настоящего времени причина возникновения СПД остается неизвестной.

Некоторые авторы придают значение некоторым факторам, которые могут приводить к развитию данной патологии. Триггерами пустулёза являются как экзогенные факторы (инфекции), так и эндогенные нарушения (иммунологические нарушения, эндокринопатии, психические травмы).

Также были описаны случаи СПД на фоне язвенного колита, болезни Крона, гангренозной пиодермии и миеломы. Однако доказательств, что все эти заболевания имеют общие патогенетические механизмы развития, нет. Но обращает на себя внимание, что эти болезни лучше всего реагируют на назначение препаратов сульфонового ряда и в некоторых случаях сульфаниламидов [1, 2].

Механизм развития до конца также не изучен. Предполагается, что под воздействием факторов развития происходят изменения в иммунных комплексах, а в сыворотке крови появляется фактор некроза опухоли (ФНО) или кахектин, который продуцируется макрофагами и Т-лимфоцитами. ФНО в зависимости от концентрации стимулирует процесс воспаления, синтез Т-хелперов и В-лимфоцитов.

Образующиеся при нарушении целостности клеток иммунной системы под воздействием экзогенных факторов (инфекции) и эндогенных причин (иммунологические нарушения) биологически активные вещества, обладающие иммунорегуляторными свойствами, стимулируют формирование иммунных комплексов, продуцирующих интерлейкины, которые усиливают воспаление и пролиферацию клеток дермы, повышают проницаемость сосудов, обуславливают гипертермию кожи. Так сначала возникает эритема, а затем из-за преобладания в воспалении экссудативных процессов формируются пустулы.

# Клиническая картина

Заболевание начинается с возникновения маленьких поверхностных пустул — фликтен, достигающих размеров до 5—10 мм в диаметре. Высыпания располагаются группами на отечном гиперемированном фоне, редко на внешне здоровой коже.

Покрышка пустул дряблая тонкая, содержимое их серозно-гнойное. Пустулы склонны к периферическому росту и слиянию, могут достигать размеров до 1,5 см в диаметре, образуют кольцевидные, иногда серпигинозные рисунки.

Фликтены-пустулы быстро вскрываются, содержимое их подсыхает в тонкие поверхностные чешуйко-корки.

Характерным является периферическое распространение очагов с появлением новых пустул. В центре очага имеются участки пигментации, атрофии кожи; рубцов не образуется.

Содержимое пустул является стерильным, но возможно обнаружение единичных акантолитических клеток в начале процесса и множества – в разгаре болезни.

Симптом Никольского отрицательный.

Частой локализацией являются крупные складки (подмышечные, пахово-бедренные), высыпания могут распространяться на кожу живота и симметрично на разгибательные поверхности конечностей. Крайне редко высыпания появляются на ладонях и подошвах. Слизистые оболочки и кожа волосистой части головы не поражаются.

Иногда к эрозиям присоединяется вторичная пиококковая инфекция вплоть до гангренозной пиодермии. Чаще всего это происходит в складках кожи.

Больные жалуются на чувство зуда, жжения. Общее состояние их остается удовлетворительным, либо нарушается незначительно. Со стороны клинического анализа крови и биохимических показателей — без патологии [3].

Особенностью субкорнеального пустулёзного дерматита является неполная ремиссия, продолжительность которой может колебаться от нескольких месяцев до нескольких лет.

# Гистопатоморфологические изменения

Характерным является образование субкорнеальных пустул с полиморфноядерными лейкоцитами, встречаются единичные эозинофилы и кератиноциты. Под пустулами зернистый слой отсутствует. В шиповатом слое эпидермиса имеется внутри- и внеклеточный отек. Роговой слой бывает нарушен, встречаются небольшие участки паракератоза. В верхних слоях дермы обнаруживается периваскулярная воспалительная клеточная инфильтрация из нейтрофильных гранулоцитов, эозинофилов и гистиоцитов.

При проведении реакции прямой иммунофлюоресценции (РИФ) иногда обнаруживают отложения IgA, который может располагаться в клетках шиповатого слоя эпидермиса. В редких случаях методом непрямой РИФ выявляются циркулирующие антитела к IgA, направленные против клеток эпидермиса. Согласно современной классификации, такие случаи описывают как СПД-тип пузырчатки [4].

# Диагностика

Диагноз представляет определённые затруднения в силу схожести симптоматики заболевания с большим числом других патологий (является диагнозом исключения).

Дерматологи ориентируются на клинические проявления и анамнез, проводят пробу Тцанка на акантолитические клетки и йодную пробу Ядассона с целью исключения пузырных дерматозов.

При необходимости используют данные гистологии, при которой определяют подроговые буллы, умеренный акантоз, гиперкератоз, периваскулярные инфильтраты в сосочковом слое. Отличительной гистологической особенностью патологического процесса является отсутствие спонгиоформных пустул Когоя и наличие локального воспаления.

В ходе диагностики субкорнеального пустулёзного дерматита применяют также биохимический анализ крови с подробной характеристикой глобулиновых фракций, а также анализ крови на ФНО (фактор некроза опухоли). С его помощью проводят оценку уровня защиты иммунитета, определяют возможность трансформации в паранеопластический процесс и наличие системной патологии.

# Дифференциальная диагностика

На первых стадиях развития СПД фликтены-пустулы по своим клиническим гистологическим изменениям имеют схожесть с ***импетиго***, но элементы при СПД не содержат бактерий в пустуле, они являются стерильными.

Дифференциальный диагноз проводят с ***герпетиформным дерматитом Дюринга***, для которого характерны субэпидермальный пузырь с отложением IgА в базальной мембране и наличие эозинофильных абсцессов в сосочковом слое дермы.

***Листовидная пузырчатка*** отличается от СПД выраженным акантолизом, отложением IgG в верхних отделах шиповатого слоя, наличием акантолитических клеток и положительным симптомом Никольского.

Проводится дифференциальная диагностика с ***генерализованным пустулезным псориазом Цумбуша,*** для которого характерны высокая температура, недомогание, лейкоцитоз и высокая СОЭ в клиническом анализе крови. При гистологическом исследовании в шиповатом слое обнаруживают спонгиоформные пустулы Когоя.

***Герпетиформное импетиго Гебры—Капоши*** преимущественно рассматривается как импетиго беременных, но может быть обусловлено нарушениями со стороны функции паращитовидных желез. Заболевание сопровождается подъемом температуры тела до 39—40 °С, болями в суставах, повышением СОЭ.

# Лечение и прогноз

Трудность терапии патологического процесса заключается в отсутствии специального алгоритма лечения. Симптоматическая терапия не обладает достаточной эффективностью и способствует неполной ремиссии заболевания. Поэтому основным направлением в лечении субкорнеального пустулёзного дерматита является выявление латентно текущей сопутствующей патологии и очагов фокальной инфекции с их корректировкой, а также лечение длительно существующих хронических заболеваний.

Несмотря на то, что субкорнеальный пустулёзный дерматит имеет доброкачественное течение в сравнении с другими разновидностями пустулёзного псориаза, терапию тяжёлых форм заболевания проводят в стационарных условиях.

Для лечения СПД применяют препараты ***диаминодифенилсульфонового ряда***, такие как ***Дапсон*** по 50—100 мг/сут в течение 5 дней, затем перерыв 3 дня. Курсы повторять до получения эффекта от назначенной терапии. В некоторых случаях возможно использовать ***ароматические ретиноиды*** по 25—50 мг/сут течение 3 мес [5, 6]

Также могут применяться кортикостероиды, антигистаминные препараты, витаминотерапия.

Наружно используют гормональные мази, кремы, содержащие ретиноиды, антибиотики, комбинированные аэрозоли, анилиновые красители. Назначают УФО и ПУВА-терапию.

Прогноз относительно благоприятный с учётом неполной ремиссии и возможности трансформации в паранеопластические процессы.

# Список литературы

1. Асхаков М.С., Чеботарев В.В., Одинец А.В. Дерматоз субкорнеальный пустулезный Снеддона—Уилкинсона. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2015;10:1:107-109. https:/doi.org/10.14300/mnnc 2015.10023
2. Lombart F, Dhaille F, Lok C, Dadban A. Subcorneal pustular dermatosis associated with Mycoplasma pneumoniae infection. J Am Acad Dermatol. 2014;71:3:85-86. https:/doi.org/10.1016/j.jaad.2014.02.038
3. Lew TT, Hague J, Colloby P, Oripin S. Sneddon—Wilkinson disease associated with seronegative inflammatory polyarthritis. J Am Acad Dermatol. 2012;66:4:61. https:/doi.org/10.1016/ j.jaad.2011.11.261
4. Некипелова А.В. Нейтрофильные дерматозы-болезни неясной этиологии. Учебное пособие. Хабаровск 2012;33-35.
5. Lebwohl MG, Heymann WR, Berth-Jones J, Coulson I. Subcorneal pustular dermatosis. Book Chapter: Treatment of Skin Disease. Comprehensive Therapeutic Strategies. 2014;738-740. https:/doi.org/10.1007 / 978-1-4471-4432-8
6. O’Connell M, Goulden V. Sneddon—Wilkinson disease. New Eng J Med. 2012 May 2012;366:225. https:/doi.org/10.1056/nejmicm1013242