****

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧЕРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. В.Ф. ВОЙНОЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСЕРСТВА 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**

Буллезный эпидермолиз

Выполнила:

ординатор 1-го года обучения

Кравцова Алина Евгеньевна

2019 г.

Оглавление

[Буллезный эпидермолиз 4](#_Toc64574278)

[Этиология и патогенез 4](#_Toc64574279)

[Клиническая картина 5](#_Toc64574280)

[Дифференциальная диагностика 7](#_Toc64574281)

[Лечение 7](#_Toc64574282)

[Консультирование 8](#_Toc64574283)

[Список литературы 8](#_Toc64574284)

# Буллезный эпидермолиз

Буллезный эпидермолиз *(epidermolysis bullosa congenital),*или наследственная пузырчатка, - большая группа невоспалительных заболеваний кожи, характеризующихся склонностью кожи и слизистых оболочек к развитию пузырей преимущественно на местах травмы. Раньше буллезный эпидермолиз называли «механобуллезная болезнь», подчеркивая выраженную связь с травматическим фактором.

# Этиология и патогенез

Развитие всех форм буллезного эпидермолиза определяется многочисленными генными мутациями в различных хромосомах, которые влекут за собой структурные дефекты тонофиламентов и полудесмосом. При этом нарушается соединение кератиноцитов, базальной мембраны и дермы, вызывая формирование пузырей.

Тип наследования многочисленных форм буллезного дерматита различен: аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный.

# Клиническая картина

Общие клинические признаки, характерные для всех форм:

• ранний дебют заболевания (или сразу с рождения, или в раннем детском возрасте);

• пузыри с серозным или серозно-геморрагическим содержимым, эрозии;

• появление пузырей после незначительной травмы (трение, давление);

• ухудшение течения заболевания летом, при УФО;

• возможно поражение ногтей, зубов, развитие рубцовой алопеции, отставание в физическом развитии;

• анемия.

Наличие или отсутствие рубцов после заживления эрозий дает основание для разделения всех форм буллезного эпидермолиза на простые и дистрофические.

**Простой (нерубцующийся) буллезный эпидермолиз**

При данной форме пузыри располагаются на уровне эпителиоцитов базального слоя (над базальной мембраной).

Клинические признаки заболевания проявляются на *первом*году жизни ребенка. Для данного заболевания характерно появление на неизмененной коже различных размеров пузырей. Наиболее часто у маленьких детей пузыри появляются после касательных травм на кистях, стопах, локтях и коленях, в области подмышечных впадин (формируются при подъеме ребенка), на животе (место давления резинки памперсов) (рис. 16-8). После вскрытия эрозии быстро эпителизируются без рубца. Типично появление новых пузырей на участках бывших элементов. При частом рецидивировании пузырей и эрозий на одних и тех же местах формируется рубцовая атрофия кожи. Ногти поражаются редко. С возрастом состояние больных улучшается. Прогноз благоприятный.

**Дистрофический (рубцующийся) буллезный эпидермолиз**

Заболевание начинается в *раннем детском возрасте*(до 3 лет).

При дистрофическом буллезном эпидермолизе пузыри формируются глубоко, под базальной мембраной, вследствие нарушения связи между мембраной и коллагеновыми волокнами. При данной форме определяется повышенная активность фермента коллагеназы.

Дистрофический буллезный эпидермолиз - тяжелое заболевание, при котором на коже формируются глубокие пузыри, длительно заживающие с образованием рубца, имеются участки гипо- и гиперпигментации (рис. 16-9). На коже выявляются милиарные кисты. При локализации пузырей на кистях и стопах происходит сращение пальцев, деформирующие кисти по типу варежек, возникают контрактуры (рис. 16-10). Появляющиеся пузыри под ногтевыми пластинками приводят к их дальнейшему отслаиванию и замещению рубцовой тканью.

Появление пузырей на слизистых оболочках полости рта, глотки, гортани сопровождается болью, затруднением глотания, голос становится хриплым. Образование рубцов приводит к развитию микростомы, сужению пищевода, анального отверстия. Локализация пузырей на конъюнктиве, роговице может привести к потере зрения.

Характерны дистрофии зубов, рубцовая алопеция, анемия, отставание в росте и физическом развитии. Умственное отставание не характерно!

При дистрофическом буллезном эпидермолизе прогноз серьезный, характерна высокая летальность в детском возрасте (асфиксия, сепсис, почечная и сердечно-сосудистая недостаточность, плоскоклеточный рак).

# Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с буллезной пиодермией, пузырчаткой новорожденных, простым герпесом, аплазиями кожи.

# Лечение

Лечение при буллезном эпидермолизе только облегчает состояние больного, не влияя на течение и прогноз заболевания.

Прежде всего необходимо обеспечить правильный уход за кожей. Резистентность кожи к механическим воздействиям обеспечивают ожири-

ванием и гидратацией. Увлажняющие и смягчающие средства помогают уменьшить трение в области заживающей поверхности.

При появлении пузырей рекомендуют удалять пузырную жидкость пункционной иглой, стараясь сохранить покрышку пузыря. Эрозии обрабатывают водными растворами антисептиков, затем возможно наложение раневых пленок (парапран\*, воскопран\* и др.), эпителизирующих средств (кремы солкосерил\*, актовегин\*, гель с гиалуронатом цинка и др.).

При присоединении вторичной инфекции рекомендовано местное или системное использование антибактериальных средств.

Общая терапия включает назначение витаминов А и Е (витамин Е 500-700 мг/сут, витамин Е + ретинол 1-2 капсулы в день, ретинол и др.), фенитоин по 8 мг/кг в сутки, анаболических гормонов, оксида цинка.

При развитии контрактур и деформаций кистей рекомендуют проводить лечебную гимнастику, при необходимости - реконструктивное хирургическое вмешательство.

# Консультирование

При всех формах буллезного эпидермолиза необходимо провести медико-генетическое консультирование семьи.

С целью уменьшить возможность травматизации кожи больным буллезным эпидермолизом требуется *бережный уход.*Рекомендовано:

• минимизировать ятрогенные воздействия (инъекции, применение зондов, пластырей и т.д.);

• исключить касательное травмирование кожи (избегать резких движений), а также тепловое воздействие на кожу;

• использование свободной одежды из мягких тканей без завязок и шнурков, мягкой, нетесной обуви;

• кормить мягкой, протертой едой; избегать жесткой и сухой пищи; в бутылочках с питанием должна быть широкая дырочка;

• профилактика инфекций, при необходимости назначение обезболивающих препаратов;

• контроль за анемией: прием железосодержащих препаратов, богатая белком пища;

• социальная адаптация больных.

# Список литературы

1. Федеральные клинические рекомендации по ведению больных врожденным буллезным эпидермолизом. 2015г
2. Дерматовенерология, учебник под редакцией Е.В. Соколовского, 2017г. – 180стр.