



ФОТОЗАДАЧА

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013
УДК 616.511

Пузырные элементы на коже в складках под молочными железами

Е.М. Лезвинская², Я.А. Прокофьева¹, М.А. Бобров¹

¹МОНИКИ им. М.Ф.Владимирского; ²Московский областной клинический кожно-венерологический диспансер

Б о л ь н а я К., 54 года. Считает себя больной с 25 лет, когда летом после родов заметила появление мелких пузырей в области подмышечной впадины, сопровождавшихся зудом. Через несколько дней высыпания слились и образовались очаги с обширной мокнущей поверхностью. Заболевание периодически обострялось и распространялось преимущественно на область крупных складок (**рис. 1**). Гистологическая картина поражения представлена на **рис. 2, а, б**.

Диагноз: хроническая доброкачественная семейная пузырчатка Хейли—Хейли (син.: болезнь Гужеро—Хейли—Хейли, дискератоз буллезный наследственный).



Рис. 1

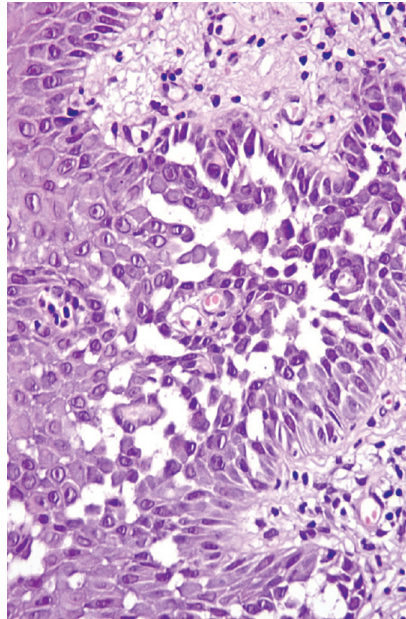


Рис. 2

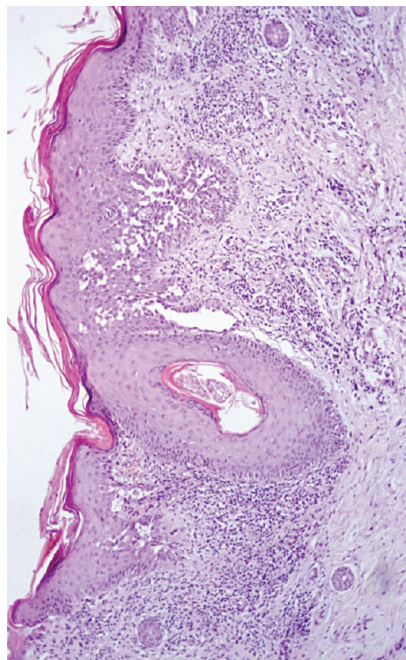


Рис. 3

Сведения об авторах:

Лезвинская Елена Михайловна — доктор мед. наук, врач-дерматовенеролог; Прокофьева Яна Алексеевна — врач-ординатор (dr.prokofyeva@yandex.ru); Бобров Максим Александрович — врач.

ными элементами являются папулы 2—5 мм в диаметре, нередко покрытые грязно-серыми роговыми корочками, чешуйками, при группировании папул образуются бляшки серовато-грязной окраски. Гистологически отличительными признаками дискератоза Дарье являются обнаруживаемые в мальпигиевом слое очаги дискератоза с образованием круглых телец (corni gonids) [1, 3].

Герпетиформный дерматит Дьюринга в отличие от семейной пузырчатки Хейли—Хейли является аутоиммунным заболеванием с характерным полиморфизмом высыпаний: пятна, папулы, везикулы, пузырьки и пустулы, протекающим на фоне глютеновой сыпильной энтеропатии. Интенсивный зуд, эозинофилия в крови, положительная проба Ядассона (иодная проба), а также депозиты IgA на базальной мембране при реакции прямой иммунофлюоресценции отличают герпетиформный дерматит Дьюринга от семейной пузырчатки [1, 3].

Общую терапию проводят витамином А, неогитазоном, антибиотиками широкого спектра действия, сульфоновыми препаратами. При выраженном воспалении возможно кратковременное применение небольших доз глюкокортикостероидов (преднизолон 20—30 мг в сутки), наружно назначают антибактериальные мази, анилиновые красители [1, 3].

Прогноз в отношении выздоровления неопределенный, с возрастом у многих больных наступает улучшение, для жизни — благоприятный, если процесс не осложняется развитием рака кожи [1, 3].

ЛИТЕРАТУРА

1. Иванов О.Л., ред. Кожные и венерические болезни. Справочник. М.: Медицина; 2007: 58, 78, 226—230.
2. Иванов О.Л., Львов А.Н., ред. Справочник дерматолога. М.: Медицина; 2009.
3. Мордовцев В.Н., ред. Наследственные болезни и пороки развития кожи. М.: Наука; 2004: 120—2.
4. Махнева Н.В., Сухова Т.Е., Молочкова В.А., Белецкая Л.В. Генерализованная форма доброкачественной семейной пузырчатки Гужеро—Хейли—Хейли. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2004; 3: 14—8.
5. Фитцпатрик Д., Элинг Д. Секреты дерматологии: Пер. с англ. М.: БИНОМ; СПб.: Невский диалект; 1999: 41—42, 86.

Поступила 17.10.13

REFERENCES

1. Ivanov O.L., ed. Skin and venereal diseases: a Handbook (Kozhnye i venericheskie bolezni: Spravochnik). Moscow: Meditsina; 2007: 58, 78, 226—230. (in Russian)
2. Ivanov O.L., Lvov A.N., eds. Dermatologist handbook (Spravochnik dermatologa). Moscow: Meditsina; 2009. (in Russian)
3. Morodtsov V.N., ed. Hereditary diseases and malformations of the skin (Nasledstvennye bolezni i poroki razvitiya kozhi). Moscow: Nauka; 2004: 120—2. (in Russian)
4. Makhneva N.V., Sukhova T.E., Molochkova V.A., Beletskaya L.V. Generalized form of benign familial pemphigus Gougerot—Hailey—Hailey. Russian Journal of Skin and Sexually Transmitted Diseases (Generalizovannaya forma dobrokachestvennoj semejnoy puzyrchatki Guzhero—Hejli—Hejli. Rossiyskiy Zhurnal Kozhnykh i Venericheskikh Bolezney). 2004; 3: 14—8. (in Russian)
5. Fitzpatrick D., Eling D. Secrets of dermatology (Sekrety dermatologii): Per. from English. Moscow: BINOM; St.Peterburg: Nevskiy Dialekt; 1999: 41—42, 86. (in Russian)

Общие сведения. Относительно редкий акантолитический тенодерматоз, проявляющийся склонными к рецидивированию сгруппированными везикуло-буллезными высыпаниями с преобладанием локализованной локализацией в крупных складках.

По данным большинства исследователей, заболевание обычно проявляется в пубертатном периоде или в возрасте 20—35 лет, преимущественно у мужчин [1—4].

Этиология и патогенез. Мутантный ген обнаруживают в локусе 3q21-q24, в результате чего изменяется концентрация ионов кальция в кальциевых насосах цитоплазмы и комплекса Гольджи. Происходит генетически детерминированное нарушение синтеза или созревания тонофибрилл кератиноцитов, приводящее к дисфункции и гибели десмосом, что в свою очередь обуславливает ослабление межклеточных связей эпидермальных клеток и приводит к акантолизу [4]. Формированию пузырей на фоне нарушенных межклеточных связей способствуют механические, температурные, химические, аллергические, бактериальные, вирусные и лучевые провоцирующие воздействия. Иммунопатологические процессы выражены незначительно, о чем свидетельствуют отрицательные результаты иммунологических исследований [1—5].

Клиническая картина. Предпочтительная локализация — заднебоковые поверхности шеи, подмышечные и паховые складки, область пупка, кожа под молочными железами, ягодицы. Слизистые поражаются сравнительно редко. Пузыри имеют небольшие размеры (до 1 см), плоскую форму, вялую покрывку, располагаются в основном на неизменном фоне, реже — на гиперемизированном. Вначале пузыри имеют прозрачное содержание, которое затем мутнеет. Буллезные элементы обычно быстро вскрываются, и при их слиянии формируются диффузные очаги поражения (5—10 см и более) с мокнущей поверхностью, извильистыми эрозиями — трещинами, между которыми имеются вегетации в виде низких гребешков с огненным венчиком. Могут быть атипичные проявления: гиперкератозно-веррукозные, папуловезикулезные, папулопустулезные, бляшечные очаги, напоминающие нейродермит и псориаз, а также изолированное поражение половых органов в виде линейного акантолитического дерматоза [1—5].

Патогистология. Надбазальные внутриэпидермальные полости представлены в светлых очагах щелями, а в старых — пузырями, в просвет которых выступают сосочковые выросты дермы, покрытые слоем базальных клеток (см. рис. 2). Покрывка пузырей образована шиповатым, зернистым, роговым слоями, дно — базальными клетками. Внутри пузырей обнаруживают акантолитические клетки с признаками дискератоза. Процесс называется "полупрозрачную стену" из-за неполного акантолиза [1, 3, 5].

Диагностика. Диагноз устанавливают на основании характерной клинической картины, данных гистологического исследования. Медико-генетическое исследование с помощью провокационного фототеста у носителей гена на месте облучения обнаруживает пре- и акантолитические изменения.

Дифференциальная диагностика. Хроническая семейная доброкачественная пузырчатка Гужеро—Хейли—Хейли в отличие от вульгарной пузырчатки возникает в молодом возрасте, протекает длительно и имеет благоприятный прогноз. Клинически при данном заболевании пузыри небольших размеров, а при вульгарной пузырчатке крупные, грушевидные. При слиянии пузырей образуются характерные бляшки, локализованные преимущественно в складках. Симптом Никольского при хронической семейной доброкачественной пузырчатке бывает положительным только на участках кожи, непосредственно прилегающих к очагам поражения. Акантолитические клетки обнаруживают, но в отличие от вульгарной пузырчатки они не подвержены дегенеративным изменениям. Гистологически у больных семейной пузырчаткой в надбазальном слое находят щели, которые отсутствуют у больных вульгарной пузырчаткой [1, 2, 4].

Болезнь Дарье (фолликулярный вегетирующий дискератоз) обычно возникает в детском возрасте, сочетается с фиброэпителиальными и кистозными изменениями в легких, костях, эндокринопатиями, снижением интеллекта. В отличие от буллезных дерматозов первич-