Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» министерства зравоохранения Российской Федерации

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф.

В.И. Прохоренкова

Зав. каф. д.м.н., доц. Карачева Ю.В.

**РЕФЕРАТ**

Герпетиформный дерматит Дюринга

Выполнил ординатор

2 года обучения

Филимонова Юлия Андреевна

Красноярск 2021

**ОГЛАВЛЕНИЕ**

Введение 3

Этиология и патогенез 4

Клинические проявления 5

Диагностика 7

Лечение 8

Список литературы 9

**ВВЕДЕНИЕ**

Герпетиформный дерматит Дюринга — хроническое рецидивирующее заболевание кожи, отличающееся истинным полиморфизмом сыпи (пузырьки, пузыри, папулы, волдыри) и сильным зудом. Первичные элементы в виде пузырей располагаются герпетиформно, то есть сгруппированно, и обычно симметричны, покрышка их плотная. Герпетиформный дерматит может встречаться в любом возрасте, даже у грудных детей. Особенностью этого аутоиммунного заболевания является то, что мужчины болеют им в 2 раза чаще, чем женщины.

**ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОЕНЕЗ**

Этиология заболевания до настоящего времени окончательно не выяснена. Дебют герпетиформного дерматита может быть спровоцирован перенесенными бактериальными и вирусными заболеваниями, такими как ветряная оспа, скарлатина, респираторновирусные заболевания, грипп, пневмония. В патогенезе имеют значение синдром мальабсорбции (глютенчувствительная энтеропатия), обусловленный необычной чувствительностью организма к белкам злаков (глютену), повышенная чувствительность к йоду и брому и аутоиммунные нарушения. Некоторые ученые рассматривают герпетиформный дерматит как кожные проявления целиакии. У пациентов и с целиакией, и с герпетиформным дерматитом обнаруживаются циркулирующие иммунные комплексы и аутоантитела IgA к трансглютаминазе. Иммунные комплексы фиксируются в области верхушек сосочков дермы, вызывая воспалительную реакцию. Вследствие усиления хемотаксиса в субэпидермальной зоне образуются скопления эозинофилов и нейтрофилов, они разрушаются с высвобождением ферментов, следствием чего является отслоение эпидермиса от дермы. Одновременно могут происходить изменения активности кишечных ферментов и атрофия ворсинок тонкого кишечника.

**КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

Заболевание часто развивается остро, а в дальнейшем протекает хронически с рецидивами. Клиническая картина характеризуется истинным полиморфизмом сыпи. На коже появляются пятна, уртикарии, папулы, пузыри, которые склонны к группировке (герпетиформное расположение). Пузыри располагаются на внешне неизменном или эритематозном фоне, покрышка пузырей плотная, упругая, редко лопается, но может ссыхаться в корочку. Они напряженные, наполнены прозрачным или геморрагическим содержимым, образуя кольцевидные или гирляндообразные фигуры. Высыпания обычно симметричны, локализуются на разгибательных поверхностях конечностей, задней поверхности шеи, крестце, пояснице, крупных складках. Заболевание сопровождается субъективными ощущениями (зуд, покалывание, жжение), особенно в момент появления свежих элементов. Кроме того, в период обострения у пациентов может нарушаться общее состояние, повышается температура, появляются признаки интоксикации. Содержимое пузырей со временем мутнеет, иногда становится гнойным. При подсыхании элементов образуются корочки, а при расчесывании — эрозии, которые впоследствии также покрываются геморрагическими корочками. При регрессе на местах высыпаний остаются гипер- или депигментированные пятна, рубцы.

**У детей** герпетиформный дерматит Дюринга имеет свои особенности. Он всегда начинается остро и сопровождается нарушением общего состояния в виде вялости, сонливости, снижения аппетита, бледности кожных покровов. На коже наблюдается высыпание довольно крупных пузырей размерами от горошины до лесного ореха и более, заполненных прозрачным или геморрагическим содержимым. Сыпь часто располагается в складках и вокруг естественных отверстий. Иногда высыпание пузырей наблюдается и на слизистых оболочках. Очаги поражения симметричны и, сливаясь между собой, приобретают форму дуг, гирлянд, колец. У всех детей отмечается выраженный полиаденит. Нередко процесс осложняется наслоением вторичной пиококковой инфекции, вследствие чего пузыри превращаются в пустулы. Заболевание у детей, как правило, имеет доброкачественное течение и в большинстве случаев к периоду полового созревания исчезает. У детей, несмотря на выраженную клиническую симптоматику дерматита Дюринга, нередко отсутствуют эозинофилия и повышенная чувствительность к препаратам йода, что дало повод ряду дерматологов считать эти признаки не безусловными, а вероятными симптомами заболевания. Дети заболевают в редких случаях, но процесс может проявиться в первые месяцы жизни. У большинства детей болезнь Дюринга развивается после перенесенных инфекционных болезней. Преобладают крупные эритематозно-отечные очаги с везикулезно-буллезными элементами, больных беспокоит резкий зуд. У детей меньше наклонность к группировке высыпаний при высокой частоте генерализованных диссеминированных уртикарных, пятнисто-папулезных высыпаний, быстро превращающихся в везикулы, пузыри и пустулы. Следует учитывать частое расположение высыпаний в области гениталий, крупных складок и присоединение вторичной пиококковой инфекции. Слизистые оболочки рта у детей поражаются везикулярно-буллезными элементами более часто, чем у взрослых.

**ДИАГНОСТИКА**

Диагноз основывается на клинических данных. Для подтверждения диагноза используют определение количества эозинофилов в крови и пузырной жидкости. Повышенный уровень их в обеих этих жидкостях или в одной из них свидетельствует в пользу диагноза герпетиформного дерматита, вместе с тем отсутствие эозинофилии не исключает его; проба с йодом (проба Ядассона) применяется в двух модификациях: накожно и внутрь. На 1 кв. см видимо здоровой кожи, лучше предплечья, под компресс па 24 ч накладывают мазь с 50% йодидом калия. Проба считается положительной, если на месте наложения мази появляются эритема, везикулы или папулы. При отрицательном результате назначают внутрь 2—3 столовые ложки 3—5% раствора калия йодида. Проба считается положительной при появлении признаков обострения заболевания. При тяжелом течении герпетиформного дерматита внутренняя проба может вызвать резкое обострение заболевания, поэтому проводить ее в подобных случаях не следует. Наиболее надежны результаты гистологического исследования, которые позволяют обнаружить субэпидермальный пузырь, папиллярные микроабсцессы и «ядерную пыль». Особенно ценны данные прямой иммунофлюоресценции, выявляющие в области эпидермо-дермального соединения отложения IgА, расположенные гранулами или линейно.

**Дифференциальная диагностика.** Дифференциальный диагноз проводят с пузырчаткой и буллезной токсикодермией.

**ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА**

Больные герпетиформным дерматитом подлежат обследованию на наличие сопутствующих заболеваний, в первую очередь желудочно-кишечных, фокальной инфекции, онкологических, особенно при атипичных формах болезни улиц пожилого и преклонного возраста. Важно соблюдение диеты: из рациона исключают продукты, содержащие йод и глютен. Наиболее эффективны сульфоновые средства: ДДС, дапсон, авлосульфон, диуцифон, сульфапиридин и др. Обычно назначают диуцифон по 0,05—0,1 г 2 раза в сутки циклами по 5—6 дней с интервалами 1—3 дня. Курсовая доза зависит от эффективности и переносимости препарата и возраста больного. При резистентностн клинических проявлений герпетиформного дерматита к сульфоновым препаратам, показаны кортикостероидные гормоны в средних суточных дозах. Местно назначают теплые ванны с 0,05—0,1% раствором перманганата калия; пузыри и пузырьки вскрывают, затем обрабатывают водным раствором анилиновых красителей; используют 5% дерматоловую мазь; левосин; олазоль, пантенол в виде аэрозоли; кортикостероидные мази. Прогноз. У детей прогноз относительно благоприятный. Возможно выздоровление.

Профилактика. Пациентам с непереносимостью глютена рекомендуется пожизненно соблюдать безглютеновую диету.

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Федорович, Э. И. [Материалы к изучению пузырчатки, дерматита Дюринга и буллезного эпидермолиза. (Иммунологическое исследование)](https://krasgmu.ru/index.php?page%5bcommon%5d=elib&cat=catalog&res_id=110417) : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Э. И. Федорович. - Минск : б/и, 1970. - 15 с.
2. Дерматовенерология: учебник для студентов высших учебных заведений / В.В. Чеботарёв, О.Б. Тамразова, Н.В. Чеботарёва, А.В. Одинец. – 2013. -584с. : ил.
3. Т. Фицпатрик, Р. Джонсон, К. Вулф, М. Полано, Д. Сюрмонд. Дерматология. атлас-справочник. Перевод с английского канд. мед. наук Э. А. Антуха, Т. Г. Горлиной, Е. Е. Жаркова, И. В. Журавлева, М. В. Замерграда, канд. биол. наук Л. М. Качаловой, А. Ю. Лаврова, Д. В. Левина, канд. мед. наук Д. Д. Проценко, Н. А. Тимониной, О. В. Удовиченко, С. Л. Феданова, Н. А. Федоровой, канд. мед. наук В. Ю. Халатова, Д. В. Харазишвили, канд. мед. наук А. М. Цейтлина