**Азербайджанский Медицинский Университет**

 **Кафедра Дерматовенерологии**

 **Практическое занятие №15**

**Васкулиты (ангииты) кожи. Генодерматозы.**

*Эпидемиология.Этиопатогенез. Клинические и патоморфологические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение и профилактика.*

**ВОПРОСЫ/ ОТВЕТЫ ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ УРОВНЯ САМОПОДГОТОВКИ СТУДЕНТОВ**

1.Дайте определение васкулитов (ангиитов) кожи.

 МКБ-10:L95 Васкулиты (ангииты) кожи – дерматозы, в клинической и

 патоморфологической симптоматике которых первоначальным и

 ведущим звеном является неспецифическое воспаление дермальных и

 гиподермальных сосудов разного калибра.

 2.Укажите классификацию васкулитов (ангиитов) кожи.

* Ангииты дермальные
* полиморфный ангиит
* пурпура пигментная хроническая
* Ангииты дермо – гиподермальные
* ливедо-ангиит
* Ангииты гиподермальные
* узловатый ангиит
* узловато-язвенный ангиит

3.Опишите клинические особенности васкулитов ( ангиитов) кожи.

* первичная и преимущественная локализация на нижних конечностях
* симметричность поражений
* полиморфизм высыпных элементов с превалированием

 геморрагических пятен

* воспалительный характер проявлений на коже
* склонность высыпаний к отекам, кровоизлияниям, некрозу
* связь с предшествующей инфекцией или лекарственной

 непереносимостью

* наличие сопутствующих сосудистых, аллергических,

 ревматических, аутоиммунных и других системных заболеваний

* острое или периодически обостряющееся течение

4.Перечислите препараты, применяемые для лечения больных

 васкулитами(ангиитами) кожи.

 Нестероидные противовоспалительные препараты, антибиотики,

 хинолины, антигистаминные препараты, ангиопротекторы, витамины;

 при тяжелом течении васкулитов назначают кортикостероидные

 гормоны, цитостатики. Местно назначают ангиопротекторы,

 нестероидные противовоспалительные препараты, антибиотики,

 кортикостероиды топического действия.

 5.Дайте определение ихтиоза.

 МКБ-10:Q80 Ихтиоз- группа наследственных, в редких случаях

 приобретенных заболеваний из группы кератозов. Характеризуются

 диффузным нарушением процесса ороговения эпидермиса и

 проявляются сухостью кожи и выраженным шелушением, нередко

 напоминающим рыбью чешую.

 6.Перечислите формы наследственного ихтиоза.

 Обычный (вульгарный) ихтиоз, Х-сцепленный ихтиоз, ламеллярный

 ихтиоз, эритродермия ихтиозиформная.

 7.Укажите патогенетические факторы обычного ихтиоза.

 При обычном ихтиозе пролиферация кератиноцитов не нарушена.

 Характерный для обычного ихтиоза гиперкератоз объясняется усилением

 межклеточных связей, замедлением освобождения роговых чешуек, что

 приводит к утолщению рогового слоя эпидермиса.

 8.Опишите клиническую картину обычного ихтиоза.

 Кожа туловища, конечностей сухая с выраженным шелушением в виде

 чешуек разных размеров (муковидные, отрубевидные, пластинчатые) и

 цвета (от белесоватых до серовато-черных), наиболее выраженными на

 разгибательной поверхности конечностей. Характерны также

 фолликулярный гиперкератоз, нередко – признаки атопии. Ладони и

 подошвы с подчеркнутым рисунком и углубленными складками, что

 придает старческий вид. Крупные складки не поражаются.

 9.Укажите, на основании чего ставится диагноз обычного ихтиоза.

Часто достаточно клинической картины. Подтверждается диагноз при

 патоморфологическом исследовании и при электронной

 микроскопии.При патоморфологическом исследовании выявляется

 ретенционный гиперкератоз, истончение или отсутствие зернистого слоя;

 сальные и потовые железы могут быть недоразвиты. При электронной

 микроскопии выявляется дефект образования гранул кератогиалина.

 10.Перечислите, с какими дерматозами проводят дифференциальную

 диагностику ихтиоза.

 Псориатическая эритродермия, дерматофитии, токсидермии.

 11.Укажите препараты системного и топического действия, применяемые

 при лечении больных ихтиозом.

 Системные препараты

* витамины А, группы В, С
* ретиноиды (неотигазон, изотретиноин и др.)
* кортикостероидные гормоны – при тяжелом течении

 Топические препараты

* салициловая мазь(2-10%)
* мази с мочевиной (4-10%)
* ретиноиды-0,05%-0,1% крема
* мази с витамином А

 Больным рекомендуют гидропроцедуры(солевые, крахмальные, содовые,

 сульфидные ванны и др.), ПУВА-терапию.

 12.Отметьте течение и прогноз обычного ихтиоза.

 Прогноз для выздоровления неблагоприятен. С возрастом состояние, как

 правило, улучшается. Помимо этого улучшение наблюдается летом, при

 смене климата на более теплый и влажный.

 13.Дайте определение буллезного эпидермолиза.

 МКБ-10:Q81-Q89 Буллезный эпидермолиз - группа наследственных, в

 редких случаях приобретенных заболеваний из группы буллезных

 дерматозов.Характеризуются возникновением пузырей на коже и

 слизистых оболочках спонтанно или при незначительной

 травматизации.

 14.Перечислите формы наследственного буллезного эпидермолиза.

 Простой (эпидермолитический), пограничный (соединительный),

 дистрофический (дермолитический).

 15.Укажите клинические проявления простого буллезного эпидермолиза.

 На местах легкой травматизации, чаще в области конечностей (но может

 быть поражен весь кожный покров и слизистые оболочки), на фоне

 неизмененной кожи появляются пузыри различных размеров (от 0,5 до

 7,0 см и более) с плотной покрышкой и прозрачным содержимым.

 Симптом Никольского отрицательный, акантолитические клетки в

 содержимом пузырей отсутствуют. Пузыри, вскрываясь, покрываются

 корками, образуют эрозии, эпителизирующиеся без рубцовых изменений.

 16.Опишите патоморфологические особенности разных форм буллезного

 эпидермолиза.

 При простом буллезном эпидермолизе образуются внутриэпидермальные

 пузыри вследствие цитолиза кератиноцитов. Дном пузыря является

 неповрежденная базальная мембрана. При пограничном буллезном

 эпидермолизе пузыри образуются субэпидермально вследствие

 нарушения дермо-эпидермального соединения в зоне блестящей

 пластинки (lamina lucida) базальной мембраны. Дном пузыря

 является плотная пластинка базальной мембраны. При дистрофическом

 буллезном эпидермолизе образуются субэпидермальные пузыри

 вследствие неполноценности коллагеновых структур (фибрилл) верхних

 отделов дермы, соединяющих базальную мембрану с дермой.

 Покрышкой пузыря является базальная мембрана эпидермиса, а дном

 пузыря - дерма, что способствует формированию рубцов.

 17.Укажите, с какими заболеваниями проводится дифференциальная

 диагностика буллезного эпидермолиза.

 Эпидемическая пузырчатка новорожденных, буллезный пемфигоид.

 18.Перечислите препараты, используемые при терапии больных буллезным

 эпидермолизом.

* витамины А, Е в высоких дозах
* антибиотики (эритромицин, тетрациклин и др.)
* препараты, ускоряющие регенерацию (солкосерил, актовегин и др.)
* препараты, подавляющие активность и синтез коллагеназы (дифенин,

 фенитоин)

* при тяжелом течении –ретиноиды, кортикостероидные гормоны.

Пузыри вскрывают и обрабатывают анилиновыми красителями, мазями антибиотиковыми и ускоряющими эпителизацию ( солкосерил, аргосульфан и др.) Больным рекомендуют защищаться от травматизации, высокой температуры, тесных одежды и обуви, а также от присоединения вторичной инфекции; использовать защитные гелевые прокладки.

 19.Дайте определение кератодермий.

 МКБ-10:Q81-Q89 Кератодермии – группа наследственных, реже

 приобретенных дерматозов из группы кератозов. Характеризуются

 утолщением рогового слоя кожи преимущественно ладоней и подошв.

 20.Укажите формы кератодермий.

 По характеру клинических проявлений выделяют

* диффузные кератодермии с сплошным поражением всей поверхности ладоней и подошв( кератодермии Унны-Тоста, Меледа, Папийона-Лефевра и др.)
* локализованные кератодермии, при которых участки избыточного

 ороговения располагаются очагами.

 21.Опишите характерные особенности кератодермии Унна-Тоста.

 Кератодермия Унна-Тоста – диффузная наследственная кератодермия

 аутосомно-доминантного типа, наблюдается с рождения или в период

 новорожденности, постепенно нарастая к 4-5летнему возрасту.

 Характеризуется сплошным гиперкератозом ладоней и подошв с ободком

 эритемы шириной 1-3 мм ливидного цвета на границе с здоровой кожей,

 обычно без перехода на другие участки кожи. Наблюдается гипергидроз.

 22.Укажите клинические проявления кератодермии Меледа.

 Кератодермия Меледа - диффузная наследственная кератодермия

 аутосомно-рецессивного типа. Первые проявления болезни возникают в

 детском возрасте в виде стойкой эритемы с шелушением на коже ладоней и

 подошв и усиливаются к 15-20ти годам в виде массивных роговых

 наслоений желто-коричневого цвета с ободком эритемы фиолетового цвета,

 шириной 1-3 мм по периферии. Характерны локальный гипергидроз и

 распростронение кератоза с ладонно-подошвенных поверхностей на тыл

 кистей, стоп, области локтевых/коленных суставов(трансградиентный

 кератоз).

23.Перечислите препараты, применяющиеся при лечении больных

 кератодермиями.

 Ретиноиды, ангиопротекторы. Наружно - кератолитические мази, солевые

 ванны, димексид 20 %, фонофорез с витамином А, лазеротерапия.

 24.Дайте определение нейрофиброматоза.

МКБ-10:Q81-Q89 Нейрофиброматоз- системный наследственный нейрокутанный факоматоз, характеризующийся пороками развития экто-мезодермальных структур преимущественно кожи, нервной и костной систем, с высоким риском развития злокачественных опухолей. Согласно классификации V.Riccardi (1982) выделяют 7 типов нейрофиброматоза.

 25.Отметьте основные моменты этиологии нейрофиброматоза.

 Заболевание обусловлено мутацией гена в 17-ой хромосоме. В результате

 мутации нарушается выработка нейрофибромина – белка, тормозящего

 канцерогенез, что может способствовать возникновению опухолевых

 процессов. Наблюдается нарушение миграции, роста и дифференцировки

 швановских клеток и меланоцитов, происходящих из неврального

 эмбрионального гребня.

26.Опишите клинические проявления на коже при нейрофиброматозе.

* крупные пигментные пятна в количестве более 6-ти, цвета кофе с

 молоком, овальные, диаметром 5-10 см и больше, с гладкой

 поверхностью, локализуются на коже туловища, конечностей – самый

 ранний симптом, проявляющийся уже при рождении или вскоре после

 рождения; с возрастом количество и размер пятен увеличиваются.

* мелкие пигментные пятна, похожие на веснушки, в области подмышечных и паховых складок – появляются позже (в 70% случаев)
* нейрофибромы – доброкачественные опухоли появляются обычно позднее, через несколько месяцев или лет, иногда к периоду полового созревания. Представляют кожные и/или подкожные узелки/узлы, диамером от нескольких мм до нескольких см, мягкой консистенции, цвета нормальной кожи, розовато-синеватого или коричневого, локализуются повсеместно. При легком надавливании узелок/узел проваливается внутрь (симптом «кнопки звонка»). В основе образования нейрофибром - аномальная пролиферация шванновских клеток периферических нервов.

27.Назовите возможные методы лечения нейрофиброматоза.

 Хирургическое иссечение отдельных нейрофибром проводится в основном

 при подозрении на злокачественный генез.

28.Дайте определение туберозного склероза.

 МКБ-10:Q81- Q89 Туберозный склероз-системный наследственный

 нейрокутанный факоматоз, проявляющийся умственной отсталостью,

 эпилепсией, образованием ангиофибром.

29.Укажите клинические формы туберозного склероза.

* классическая – характеризуется триадой Фохта (эпилепсия, умственная отсталость, аденома сальных желез Прингла)
* психоневрологическая – характеризуется умственной отсталостью, эпилепсией, спастическими параличами, психопатией
* ликворная – характеризуется ликворной гипертензией
* кожная – характеризуется преобладанием дерматологической симптоматики. В тоже время поражение кожи отмечается в 96% случаев туберозного склероза.

 30.Опишите проявления на коже при туберозном склерозе.

* гипопигментированные пятна в количестве более 6-ти, бледно-сероватой или молочно-белой окраски в виде «листьев»(3-4 см в диаметре), «конфети» ( 1-2 мм в диаметре), «отпечатков»-овоидной формы, напоминающие отпечаток большого пальца, локализуются обычно на коже туловища, лица; являются наиболее ранним проявлением заболевания, обычно существуют с рождения и могут быть обнаружены лампой Вуда
* пигментные пятна цвета « кофе с молоком»
* ангиофибромы (аденома сальных желез Прингла)-узелки телесного, желтовато-красного или красновато-коричневого цвета, полушаровидной формы, плотноватые, размером 1-5 мм, с гладкой поверхностью, локализуются в области носощечных складок, щек, подбородка; обычно развиваются в возрасте 4-10 лет
* шагреневые бляшки-бляшки плоские или слегка возвышающиеся над кожей, одиночные или множественные, мягкие, цвета нормальной кожи или слегка пигментированные, небольших размеров или достигающие в

 диаметре до 10 см и более, с пористой поверхностью типа лимонной

 корки, локализуются в области поясницы и ягодиц; обычно развиваются

 в первое десятилетие жизни

* околоногтевые фибромы (опухоли Коэнена) – опухолевидные выросты цвета нормальной кожи, длиной 0,5-1см, налегающие на ногтевую пластинку с ногтевых валиков; развиваются обычно в постпубертатном периоде
* фиброматозные очаги-бляшки крупные, одиночные или множественные,

 мягкой или плотноватой консистенции, различной окраски от цвета

 нормальной кожи до светло-коричневого, локализуются на коже лба,

 волосистой части головы, в области щек

 31.Перечислите методы диагностики туберозного склероза.

 Анамнез, консультации невролога, дерматолога, офтальмолога, УЗИ

 органов малого таза, ЭХО-кардиография, ЭЭГ, КТ/МРТ черепа,

 патоморфологическое исследование, генетический анализ.

32.Дайте определение болезни Дарье.

 МКБ-10:Q81- Q89 Болезнь Дарье- наследственный дерматоз,

 обусловленный нарушением процесса кератинизации по типу дискератоза.

 Тип наследования – аутосомно-доминантный. Первые проявления болезни

 возникают обычно в 10-20 лет, постепенно усиливаются в зрелом возрасте

 и ослабляются в пожилом.

33.Укажите основные моменты этиологии болезни Дарье.

 Заболевание связано с мутацией 12 гена, что приводит к нарушению

 функции кальциевых насосов эндоплазматической сети и механизма

 эпидермальной дифференциации.

34.Перечислите клинические признаки болезни Дарье.

 В себорейных зонах (лицо, волосистая часть головы, верхняя часть

 туловища, крупные складки) отмечаются множественные, изолированные,

 фолликулярные гиперкератотические папулы диаметром 0,2-0,5 см, желто-

 коричневого цвета с роговой чешуйкой на поверхности. Сливаясь,

 образуют бляшки, поверхность которых покрыта грязно-коричневыми

 корками. На тыльной поверхности кистей и стоп – бородавчатые

 папулезные элементы, на коже ладоней и подошв развивается

 гиперкератоз. Часты поражения ногтей – подногтевой гиперкератоз,

 продольная исчерченность, V-образные трещины, расслоения ногтевых

 пластинок.

35.Укажите патоморфологические проявления при болезни Дарье.

 В эпидермисе – гиперкератоз, акантоз, наличие круглых телец (corps ronds)

 и зерен (grains), образующихся за счет преждевременной кератинизации

 отдельных шиповатых клеток (дискератоз). Образование надбазальных

 лакун, содержащих акантолитические клетки, круглые тельца и зерна. В

 дерме – папилломатоз, покрытый одним слоем базальных кератиноцитов-

 ворсинки (villi).

36.Укажите, с какими заболеваниями проводится дифференциальная

 диагностика болезни Дарье.

 Себорейный дерматит, Х-сцепленный ихтиоз, кератодермия

37.Укажите препараты системного и топического действия, применяемые при

 лечении больных болезнью Дарье.

 Системные препараты

* витамин А
* ретиноиды (изотретиноин, неотигазон и др.)

 Топические препараты

* салициловая мазь 4%-10%
* ретиноиды – 0,05 %-0,1 % крема
* витамин А – крема, масла
* мази/лосьоны с мочевиной (4%-10%)

38.Дайте определение пигментной ксеродермы.

 МКБ-10:Q81- Q89 Пигментная ксеродерма- редкий генодерматоз,

 характеризующийся повышенной фоточувствительностью, развитием

 пигментаций, атрофии кожи, фотофобией, неврологической

 симптоматикой, прогрессирующим течением с высоким риском развития

 кожных опухолей.

39.Укажите основные моменты этиологии пигментной ксеродермы.

 У больных с пигментной ксеродермой в результате наследственного

 дефекта ферментов – эндонуклеаз и полимераз, восстанавливающих

 поломки ДНК, наблюдается нарушение репарации ДНК при мутагенном

 воздействии солнечного света, ультрафиолетовых лучей, ионизирующей

 радиации.

 40.Опишите клинические проявления пигментной ксеродермы.

 Заболевание развивается обычно в раннем детском возрасте после

 пребывания на солнце, чаще в весенне-летний период.Появляется стойкая

 эритема на открытых участках тела (лицо, шея, конечности). Постепенно

 на пораженных участках формируются чешуйки, гиперпигментации,

 телеангиэктазии, атрофия. Затем-различные доброкачественные и

 злокачественные опухоли : фибромы, ангиомы, кератоакантомы, мягкие

 фибромы, базально-клеточный и плоскоклеточный рак, меланома и др.

 Атрофические изменения кожи лица приводят к мутиляции хрящей носа,

 ушных раковин, деформации естественных отверстий, эктропиону с

 выпадением ресниц и изъязвлением слизистой оболочки век. Опухолевые

 проявления заболевания являются причиной смерти 2/3 больных

 пигментной ксеродермой в возрасте до 20 лет.

 41.Перечислите, с какими заболеваниями проводится дифференциальная

 диагностика пигментной ксеродермы.

 Хронический лучевой дерматит, пигментная крапивница.

 42.Укажите, какие препараты используют для лечения пигментной

 ксеродермы.

 Хинолины, витамины(А, группы В, РР), антигистаминные и

 десенсибилизирующие препараты, антиоксиданты, солнцезащитные

 крема; в опухолевой стадии-цитостатики, ретиноиды.

 43.Дайте прогноз при пигментной ксеродерме.

 В 2/3 случаев больные умирают до 15-20 лет, некоторые живут до 40-50

 лет.