

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ВУЛЬГАРНОЙ ПУЗЫРЧАТКИ

Коваленко Маргарита Николаевна

заместитель главного врача по медицинской части ОГБУЗ КВД г. Белгорода, Медицинский институт НИУ «БелГУ», РФ, г. Белгород

Гречишкина Юлия Константиновна

студент Белгородский государственный национальный исследовательский университет, РФ, г. Белгород

Селюкова Елена Игоревна

студент Белгородский государственный национальный исследовательский университет, РФ, г. Белгород

Ушакова Кристина Игоревна

студент Белгородский государственный национальный исследовательский университет, РФ, г. Белгород

Аннотация. В работе рассмотрены современные подходы к диагностике и лечению вульгарной пузырчатки.

Ключевые слова: вульгарная пузырчатка; диагностика; лечение.

Актуальность проблемы научного исследования заключается в том, что пузырчатка, известная еще со времен Гиппократов, является одним из самых загадочных заболеваний, по сей день не утративших к себе интерес клиницистов и ученых со всех стран мира. Она – воплощение уникальной модели по изучению аутоиммунных процессов, конечной целью которого является создание специфической терапии. Заболеваемость пузырчаткой колеблется в пределах от 0,08 до 1,6 на 100 000 населения в год, в подавляющем большинстве случаев поражаются люди трудоспособного возраста, течение заболевания тяжелое и несет угрозу жизни больного. Преимущественно заболевают женщины 40-60 лет. Показатели смертности в течение года от 4,8 до 54 %, в отсутствие иммуносупрессивной терапии – до 60-90 %. Проведение терапии препаратами кортикостероидов помогло снизить смертность с 90 % до 10 %. Однако длительное лечение данными препаратами влечет за собой тяжелые побочные эффекты вплоть до летального исхода.

Общая характеристика работы

Целью данной работы является обработка 10 историй болезней с данным заболеванием, из которых 4 больным был поставлен диагноз вульгарная пузырчатка за 2017 год.

Материал для исследований архивные данные ОГБУЗ «Кожно-венерологического диспансера» г.Белгорода.

При написании данной работы поставлены следующие задачи:

1. изучить и проанализировать данные научной литературы по проблеме исследования;
2. провести анализ историй болезней больных с диагнозом вульгарная пузырчатка;
3. разработать практические рекомендации по диагностике и лечению данной группы больных.

Пузырчатка - заболевание, характеризующееся образованием на невоспаленной коже и слизистых оболочках пузырей, распространяющихся без адекватного лечения на весь кожный покров, что приводит к смерти больного.

Выделяют супрабазальный акантолиз:

1. пузырчатка вульгарная;
2. пузырчатка вегетирующая.

И формы болезни с акантолизом поверхностных слоев (зернистый слой), эпидермиса (субкорнеальный акантолиз):

1. пузырчатка эритематозная (себорейная);
2. пузырчатка листовидная;
3. пузырчатка бразильская (как разновидность листовидной).

Патогенез пузырчатки. Большое значение придается аутоиммунным механизмам. Для больных пузырчаткой характерно наличие в организме циркулирующих аутоантител типа IgG, которые имеют сродство к мембранным антигенам шиповатых эпителиоцитов и межклеточному веществу шиповатого слоя эпидермиса. Эти антитела вызывают разрушение межклеточной субстанции и распад десмосом, т. е. утрату связи между эпидермальными клетками, в следствие чего в эпидермисе образуются акантолитические пузыри.

Клиническая картина пузырчатки. Заболевание начинается с поражения слизистых оболочек полости рта и зева, которое может наблюдаться в течение многих месяцев, не затрагивая другие органы и системы. Пузыри быстро вскрываются и превращаются в болезненные, ярко-красные или покрытые белесоватым налетом эрозии, окаймленные обрывками эпителия. На начальных этапах пузыри появляются в небольших количествах на коже груди и спины, наполнены прозрачным серозным содержимым. Через несколько дней они вскрываются и образуются эрозии ярко-красного цвета. Содержимое пузырей может быть также мутным или гнойным. Общее состояние больных постепенно ухудшается: появляется слабость, субфебрильная температура, при отсутствии лечения нарастает кахексия. Язвы медленно эпителизируются. Возникает нарушение водно-электролитного обмена, выражающееся в задержке хлорида натрия. Для пузырчатки характерен ряд симптомов, связанных с акантолизом:

1. Симптом Никольского на видимо неизменённой коже
2. Краевой симптом Никольского
3. Симптом Асбо-Хансена

Диагностические критерии истинной пузырчатки:

1. Цитологический метод диагностики (по Тцанку) основывается на взятии мазка-отпечатка со дна свежей эрозии стерильной ученической резинкой, этот отпечаток перемещают на предметное стекло, фиксируют метиловым спиртом в течение одной минуты, затем окрашивают по Романовскому-Гимзе (свежеприготовленным раствором азур-эозина).

Микроскопически выделяются РН-клетки – акантолитические клетки с массивным базофильным ядром и неравномерно окрашенной цитоплазмой (зона просветления вокруг ядра и зона концентрации – по периферии клетки).

2. Гистологический метод заключается в проведении биопсии свежего пузыря или краевой зоны эрозии с захватом визуально непораженного участка кожи. Данный метод позволяет обнаружить ранние гистологические изменения: акантолиз и супрабазальные пузыри (над базальным слоем клеток).

3. Иммуноморфологическое исследование: метод прямой иммунофлюоресценции (ПИФ) – позволяет выявить на криостатных срезах кожи отложения Ig G и комплемента, локализующихся в межклеточных пространствах. Метод непрямой иммунофлюоресценции способен обнаружить в крови и жидкости пузыря высокие титры аутоантител (Ig G) к белкам десмосом. Высота титров напрямую коррелирует со степенью тяжести течения вульгарной пузырчатки.

Дифференциальная диагностика. Вульгарную пузырчатку следует дифференцировать с дерматитом Дюринга, буллезной формой красного плоского лишая, токсикодермией; вегетирующую пузырчатку – с широкими кондиломами; листовидную – с эритродермиями различного генеза; себорейную – с себорейным дерматитом, импетиго.

Лечение. Основывается на применении ударных доз гормонов в условиях стационара (преднизон в таблетках по 0,005 г; преднизолон, дексаметазон в таблетках по 0,00005 г и 0,001 г; триамсинолон в таблетках по 0,004 г). Достигнутые результаты лечения поддерживают путем амбулаторного ведения больных. Показано питание богатое витаминами, белками, ограничение поваренной соли и углеводов в рационе.

Наружно дезинфицирующие средства.

Следует отметить, что длительное воздействие стероидной терапии может привести к ряду осложнений:

- 1) экзогенный (медикаментозный) синдром Иценко-Кушинга – кушингоид;
- 2) иммунодепрессивное состояние, которое может проявиться присоединением грибковой, бактериальной или вирусной инфекции (что требует дополнительного назначения антибиотиков, противогрибковых и противовирусных лекарственных средств);
- 3) нарушения водно-солевого обмена: гипокалиемия – купируется назначением аспаркама, панангина оротата калия; гипокальциемия может вызвать парестезии, судороги мышц, остеопороз, остеомалацию, патологические переломы – для профилактики этих осложнений следует назначать препараты кальция (кальций Д3, кальцитрин); задержка солей натрия способствует развитию стероидной гипертонии, отеков (назначаются гипотензивные средства и калийсберегающие мочегонные); гипопроteinемия может привести к безбелковым отекам из-за снижения онкотического давления плазмы (в связи с чем больным показаны анаболические гормоны – ретаболил, неребол внутримышечно 1 раз в 2-3 недели);
- 4) осложнения со стороны желудочно-кишечного тракта: гастрит, эзофагит, язва желудка и двенадцатиперстной кишки – могут привести к прободению язвы и желудочному кровотечению, поэтому в профилактических целях больным вульгарной пузырчаткой показаны антациды, комбинирование гормонов с цитостатиками. В случаях, когда язва уже сформировалась прибегают к внутримышечному введению пролонгированных препаратов кортикостероидов;
- 5) стероидный сахарный диабет, развивающийся из-за стимуляции глюконеогенеза и периферического антиинсулинового действия кортикостероидов. В такой ситуации больному назначают гипогликемическую диету (стол № 9), а при необходимости – антидиабетические препараты в таблетированном виде или инсулин.

Частный случай. Проанализировав архивные данные ОГБУЗ «Кожно-венерологического

диспансера» г. Белгорода, нами представлен клинический случай: ФИО: СОВ

Возраст: 59 лет (03.10.1958г.)

Жалобы на: высыпания и зуд в области правой и левой голени, бедер, вдоль позвоночника, на плечах, предплечьях, на шее (в области 7-го шейного позвонка), в области груди и лопаток, на слизистой губ. На боль и жжение в области ранок, образовавшихся на месте сыпи.

Anamnesis morbi: Считает себя больной с мая 2017 г., когда лечилась у стоматолога. В сентябре проходила лечение в отделении челюстно-лицевой хирургии ОГБУЗ «Белгородская областная клиническая больница Святителя Иоасафа» с диагнозом стоматит. Находясь в отделении, состояние ухудшилось, что проявилось в появлении сыпи. Консультировалась с дерматологом, после чего была направлена в «Областной Кожно-Венерологический Диспансер».

Status praesens objectivus: Общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Положение тела пассивное. Телосложение нормостеническое. Подкожно-жировая клетчатка развита равномерно, тургор кожив норме. Кожные фолликулы не изменены. Пастозности и отеков нет. Лимфатические узлы не увеличены, безболезненные. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. ЧДД 19 в минуту. При осмотре пульсации сонных артерий не выявлено. ЧСС 78 уд в мин. Артериальное давление 120/90 мм рт.ст. При осмотре полости рта язык розовый, влажный. Миндалины без особенностей. Appetit сохранен. Стул один раз в сутки, оформленный. Живот мягкий, безболезненный. Симптомы Щеткина-Блюмберга, Ортнера отрицательны. Печень не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Диурез в норме.

Status specialis: Процесс носит распространенный характер: на коже туловища, шеи, в паховых складках, на слизистой полости рта обширные эрозии ярко розового цвета с четкими контурами (рис.1). Симптом Никольского – положительный.



Рисунок 1. Обыкновенная пузырчатка

Диагноз: Пузырчатка вульгарная

Лечение. Было назначена диета, обогащенная витаминами, белками, с ограничением поваренной соли и углеводов в рационе. Для лечения данной больной нами было использовано: дексаметазон в таблетках в суточной дозе 120 мг. с постепенным снижением

дозы до поддерживающей; аспаркам по 1 таблетке 3 раза в день. Для профилактики осложнений был назначен цефтриоксон в дозировке 1 гр. – 2 раза в сутки в течение семи дней. Местно – анилиновые красители, примочка с 0,25 % нитратом серебра. В процессе лечения больной была достигнута стойкая ремиссия.

Вывод: Вульгарная пузырчатка является тяжелым заболеванием. Если не проводить адекватное лечение, то пациенты погибают в течение 1-2 лет из-за развившихся гнойных осложнений, сепсиса, кахексии. При начатом лечении прогноз также неблагоприятный. Болезнь не проходит полностью на фоне постоянного приема кортикостероидов, но частота рецидивов снижается. В моменты обострения возможна длительная утрата трудоспособности, нередко больные становятся инвалидами. В некоторых случаях, наоборот, удается достичь хорошего контроля, и пациент живет достаточно полноценной жизнью.

Список литературы:

1. Дерматовенерология: учебник для студентов высших учебных заведений / В.В. Чеботарёв, О.Б. Тамразова, Н.В. Чеботарёва, А.В. Одинец. -2013. - 584 с. : ил.
2. Адаскевич В.П. Кожные и венерические болезни / В.П. Адаскевич, В.М. Козин. – 2000. – 528 с.
3. Соколовский Е.В. Кожные и венерические болезни: учебное пособие для студентов медицинских ВУЗов. – Спб.: Фолиант, 2008. - 520 с.
4. <https://studopedia.org/2-40383.html>.