

Тактика ведення хворих на вульгарну пузирчатку в умовах воєнного стану

Я.Ф. Кутасевич, І.О. Олійник, І.О. Маштакова
ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України»

Резюме. В статті наведено дані щодо впливу хронічного стресу та змін умов надання медичної допомоги в умовах воєнного стану на перебіг хронічних захворювань, в тому числі захворювань шкіри, а саме вульгарної пузирчатки.

Мета: показати особливості перебігу вульгарної пузирчатки та ведення хворого на цю патологію в умовах воєнного стану.

Результати. Приведено клінічний випадок хворого на вульгарну пузирчатку. Наведені вимоги до умов проведення підтримуючої терапії хворих на тяжкі хронічні дерматози.

Ключові слова: дерматовенерологічні захворювання, хронічні дерматози, вульгарна пузирчатка, воєнний стан, лікування, стрес.

DOI: 10.33743/2308-1066-2024-1-26-28

Повномасштабна війна в Україні протягом останніх двох років призвела до того, що 5,4 млн українців подали заяви на отримання притулку або аналогічний захист по всій Європі. За оцінками експертів, 10 млн українців, включаючи дітей, ризикують зіткнутися з проблемами психічного здоров'я. Все це відчуває перебування в постійному стані кризи. З більш ніж 75-річним досвідом реагування на надзвичайні ситуації в галузі охорони здоров'я, ВООЗ засвоїла, що коли відбувається надзвичайна ситуація, найчастіше на більший ризик наражаються ті, хто і до цього був вразливий. Це стосується людей, яким вже була потрібна медична допомога задовго до кризи, людей, які живуть з хронічними станами, такими як серцево-судинні, онкологічні, ендокринологічні захворювання та хронічні дерматози. Однак, коли відбувається надзвичайна ситуація, найбільш помітними жертвами стають ті, хто безпосередньо опинився в епіцентрі конфлікту чи стихійного лиха. Пацієнти на тяжкі хронічні захворювання, які опинилися в зоні конфлікту, стикаються з труднощами у пошуку ліків, що має руйнівні наслідки для їхнього здоров'я. В Україні смертність, пов'язана з тяжкими хронічними захворюваннями, продовжує зростати на фоні війни, зокрема у хворих на вульгарну пузирчатку [2].

Вульгарна пузирчатка є потенційно летальним аутоімунним захворюванням, що рідко зустрічається та характеризується утворенням внутрішньо епідермальних пупирів і великих ерозій на неураженій шкірі та слизових оболонках. Захворювання зазвичай виникає в середньому віці та вражає рівну кількість чоловіків та жінок, але останнім часом треба відзначити, що захворювання значно помолодшало, зустрічається дебют дерматозу в 16 річному віці [4, 5, 7]. Захворювання зазвичай характеризується хронічним перебігом з рецидивами. Прогноз вульгарної пузирчатки завжди серйозний з можливим летальним наслідком, важким

дерматологічним статусом та негативним впливом на загальний стан здоров'я, може мати руйнівні наслідки, значно впливаючи на якість життя хворого та його рідних, на їхній психологічний стан [1, 5].

З моменту появи системних глюкокортикостероїдів (СГКС) загальний прогноз вульгарної пузирчатки значною мірою покращився. Проте, смертність все ще залишається високою, оскільки тривале використання високих доз СГКС та цитостатиків, спричинює високий ризик небажаних серйозних явищ, а швидка відміна їх призводить до розвитку «синдрому відміни» та літального наслідку [1, 6].

Мета роботи – показати особливості перебігу вульгарної пузирчатки та ведення хворого на цю патологію в умовах воєнного стану.

Під спостереженням знаходився хворий Р., 23 років, який захворів у вересні 2021 року, коли на слизовій оболонці порожнини рота з'явилися перші ерозивні елементи, з приводу чого лікувався у лікарні стоматологічного профілю з діагнозом афтозний стоматит. Стан хворого погіршувався з'явилися нездужання, загальна слабкість та висипання на шкірі голови, шиї, тулуба. Звернувся до дерматолога за місцем мешкання, де був встановлений діагноз: вульгарна пузирчатка та призначено лікування: системну кортикостероїдну терапію. Відзначалося покращення і СГКС було різко знижено після чого стан погіршився, з'явилися свіжі висипання на слизовій оболонці ротової порожнини та глибокі і кінцівках у вигляді великих пупирів та ерозій, які ускладнилися розвитком вторинного інфікування. Хворому знов підвищили дозу СГКС та призначили антибіотик цефалоспоринового ряду, після чого стан його значно погіршився та він був скерований до клініки ДУ «ІДВ НАМНУ».

При надходженні в стаціонар стан хворого був розцінений як тяжкий за рахунок інтоксикації, ураження майже всього шкірного покриву та слизової оболонки



Фото. Хворий Р. 23 роки, д-з: вульгарна пузирчатка

Література

1. Абдалла А.Е.-С. Е.-С. Сучасні аспекти терапевтичної практики хворих на акантолітичний пемфігус. *Дерматологія та венерологія*. 2019. № 4. С. 8–11.
2. Стрес і серцево-судинні захворювання в умовах воєнного стану.; за ред. В.М. Коваленко. Київ, 2022. 267 с.
3. British Association of Dermatologists guidelines for the management of pemphigus vulgaris / K.E. Harman, D. Brown, L.S. Exton, R.W. Grovts, P.J. Hampton, M.F. Mohd Mustapa et al. *Br. J. Dermatol.* 2017. Vol. 177. P. 1170–1201.
4. Comorbidities and inpatient mortality for pemphigus in the USA / DY Hsu, J. Brieва, A.A. Sinha, S.M. Langan, J. Silverberg. *Br. J. Dermatol.* 2016. Vol. 174. P. 1290–1298.
5. Kridin K, Sagi S.Z., Bergman R. Mortality and cause of death in Israeli patients with pemphigus. *Acta Derm Venerol.* 2017. Vol. 97. P. 607–611.
6. Retrospective chart analysis of patients diagnosed with acantolytic pemphigus for the period 2008–2018 / Ya. Kutasevych, A. Abdalla, I. Oliinyk, I. Mashtakova, Yu. Shcherbakova. *Wiadomosci Lekarskie*. 2022. Vol. 75, № 2. P. 416–421.
7. Tavakolpour S. Current and future treatment options for pemphigus; Is it time to move towards more effective treatments? *Int. Immunopharmacol.* 2017. Vol.53. P. 133–142.

ротової порожнини (фото 1, 2, 3). На волосистій частині голови масивна кірка, ураження майже 90%, на обличчі: навколо очей, рота, носа, щоках ерозії, які вкриті геморагічними кірками. На шкірі шиї, тулуба, плечей, сідниць, стегон численні осередки круглястої форми від 1,0 до 5,0 см в діаметрі, ерозії, що вкриті серозно-гнійним ексудатом, місцями геморагічно-гнійні рихлі кірки, звертало на себе увагу рясне мокнуття в осередках уражень. На слизових оболонках порожнини рота: язичці, яснах, м'якому та твердому піднебінні, шок множині ерозії, які місцями зливаються по периферії з обривками слизової. Сімптом Нікольського різко позитивний. При обстеженні: лейкоцитоз, нейтрофільний зсув ліворуч, підвищені ферменти цитолізу, зниження кількості загального білку, при цитологічному дослідженні виявлено акантолітичні клітини в великій кількості до $\frac{1}{2}$ полі зору + кокки; при бактеріологічному дослідженні – *S.aureus* $5 \cdot 10^7$ Мк/мл.

В стаціонарі хворий одержував комплексне лікування з використанням комбінації системних глюкокортикостероїдів, імуносупресантів, препаратів калію, антибіотиків, гепатопротекторів та іншу симптоматичну терапію.

В динаміці спостереження в процесі лікування одержано значне покращення загального стану та шкірного патологічного процесу. Хворий був виписаний для подальшого лікування в амбулаторних умовах на підтримуючих дозах глюкокортикостероїдів та цитостатиків. З початку воєнних дій пацієнт опинився на окупованій території та не мав доступу до одержання лікування системними глюкокортикостероїдами. Після визволення тимчасово окупованих територій батьки хворого сповістили, що коли кінчилися ліки, стан сина погіршився: з'явилися пухирі на шкірі та слизовій оболонці порожнини рота, загальна слабкість, лихоманка, відсутність апетиту, через деякий час він помер.

Висновки

Вульгарна пузирчатка залишається вкрай важким смертельно небезпечним захворюванням. Отже, хворі на вульгарну пузирчатку потребують диспансерного нагляду, в кращому випадку дерматологом. В разі відсутності дерматолога, сімейні лікарі та стоматологи мають бути обізнаними щодо лікувальної тактики ведення таких хворих. В наведеному клінічному випадку відсутність медикаментів сприяла загостренню хронічного захворювання, що призвело до летального наслідку. Тому вкрай необхідні доступність медичної допомоги та забезпечення відповідними препаратами для підтримуючої терапії, особливо в екстремальних умовах військового стану.

References

1. Abdalla A.E.-C. E.-C. Suchasni aspekty terapevtychnoi praktyky khvorykh na akantolitychnyi pemfihus [Modern aspects of therapeutic practice of patients with acantolytic pemphigus]. *Dermatolohiia ta venerolohiia*. 2019; 4: 8–11.
2. Stres i sercevo-sudynni zakhvoriuvannia v umovakh voiennoho stanu.; za red. V.M. Kovalenko [Stress and Cardiovascular Diseases under Martial Law; edited by V.M. Kovalenko]. Kyiv, 2022. 267 s.
3. Harman K.E., Brown D., Exton L.S., Grovts R.W., Hampton P.J., Mohd Mustapa M.F. et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of pemphigus vulgaris. *Br. J. Dermatol.* 2017; 177: 1170–1201.
4. Hsu D.Y., Brieва J., Sinha A.A., Langan S.M., Silverberg J. Comorbidities and inpatient mortality for pemphigus in the USA / *Br. J. Dermatol.*, 2016; 174: 1290–1298.
5. Kridin K., Sagi S.Z., Bergman R. Mortality and cause of death in Israeli patients with pemphigus. *Acta Derm Venerol.* 2017; 97: 607–611.
6. Kutasevych Ya., Abdalla A., Oliinyk I., Mashtakova I., Shcherbakova Yu. Retrospective chart analysis of patients diagnosed with acantolytic pemphigus for the period 2008–2018. *Wiadomosci Lekarskie*. 2022; 75(2): 416–421.
7. Tavakolpour S. Current and future treatment options for pemphigus; Is it time to move towards more effective treatments? *Int. Immunopharmacol.* 2017; 53:133–142.

TACTICS OF MANAGEMENT OF PATIENTS WITH PEMPHIGUS VULGARIS IN CONDITIONS**Kutasevych Ya.F., Oliinyk I.O., Mashtakova I.O.***SE «Institute of Dermatology and Venereology of the NAMS of Ukraine»*

Abstract: *the article provides data on the impact of chronic stress and changes in the conditions of providing medical care under martial law on the occurrence of chronic diseases, including skin, namely pemphigus.*

Purpose: *to show the peculiarities of the course of pemphigus vulgaris and the management of a patient with this pathology in the condition of martial law.*

Results. *A clinical case of a patient with pemphigus vulgaris is given. Requirements for conditions of maintenance therapy for patients with severe chronic dermatoses.*

Keywords: *dermatovenerological diseases, chronic dermatoses, pemphigus vulgaris, martial law, diagnosis, treatment, stress.*

Відомості про авторів:

Кутасевич Яніна Францівна – доктор медичних наук, професор, директор ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України», м. Харків.

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-8706-1487>

Олійник Ірина Олександрівна – доктор медичних наук, старший науковий співробітник, головний науковий співробітник відділу дерматології, інфекційних та паразитарних захворювань шкіри ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України», м. Харків. E-mail: otdderm@ukr.net.

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6408-830X>

Маштакова Ірина Олексіївна – кандидат медичних наук, старший науковий співробітник, старший науковий співробітник відділу дерматології, інфекційних та паразитарних захворювань шкіри ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України». м. Харків

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-3592-6896>