

Клінічний випадок вуглярної пухирчатки (Складності діагностики та лікування в умовах воєнного часу)

І. О. Олійник, К. Г. Супрун, А. С. Гаврюшенко
ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України»

Резюме. Мета: на основі клінічного випадку вуглярної пухирчатки вдосконалити знання лікарів-клініцистів щодо особливостей діагностики та лікування захворювання.

Результат. Приведено клінічний випадок хворої на вуглярну пухирчатку з позитивним ефектом у результаті проведеної терапії.

Ключові слова: дерматовенерологічні захворювання, хронічні дерматози, вуглярна пухирчатка, лікування.

DOI: 10.33743/2308-10667-2024-4-26-28

Вступ

Вуглярна пухирчатка (*pemphigus vulgaris*) – це хронічне аутоімунне бульозне захворювання, що характеризується утворенням внутрішньоепідермальних пухирів та ерозій на клінічно незмінній шкірі та слизових оболонках. Патогенез захворювання пов'язаний із продукцією аутоантитіл класу IgG до десмоглеїнів 1 та 3, що входять до складу десмосом епідермальних кератиноцитів. Це призводить до втрати міжклітинних контактів, розвитку акантолізу та формування пухирів [1,2].

Захворювання має хронічний рецидивуючий перебіг, значно знижує якість життя пацієнтів і може призводити до тяжких ускладнень та летального наслідку без своєчасної та адекватної терапії. Введення в клінічну практику системних глюкокортикостероїдів (СГКС) значно покращило прогноз пухирчатки, однак тривале їх застосування асоційоване з розвитком серйозних побічних ефектів, таких як остеопороз, цукровий діабет, артеріальна гіпертензія, вторинні інфекції [2,3]. Окрім того, раптове зниження або відміна терапії може викликати загострення захворювання, що нерідко призводить до ускладнень або смерті пацієнта.

За останні роки відзначається тенденція до «омолодження» захворювання: все частіше пухирчатка дебютує у пацієнтів молодого віку, включаючи підлітків [5,6,7]. Військовий стан в Україні ускладнив доступ пацієнтів до спеціалізованої медичної допомоги та лікарських препаратів, що може сприяти погіршенню контролю захворювання та підвищенню рівня смертності серед пацієнтів із тяжкими хронічними дерматозами, включаючи пухирчатку. [3,4].

Мета дослідження – На основі клінічного випадку вуглярної пухирчатки вдосконалити знання лікарів-клініцистів щодо особливостей діагностики та лікування захворювання, що сприятиме своєчасному

встановленню діагнозу та підбору адекватної терапії, потенційно рятуючи життя пацієнтів.

До поліклінічного відділення ДУ «ІДВ НАМНУ» звернулася жінка Т., 49 років зі скаргами на ураження слизової оболонки ротової порожнини, червоної облямівки губ та промежини, болючість в ділянках висипу, труднощі під час прийому їжі.

Зі слів пацієнтки, перші висипання з'явилися близько двох років тому після проведення стоматологічного лікування. Первинно вона звернулася до стоматолога, де їй був встановлений діагноз афтозний стоматит та гінгівіт. Призначена терапія (антисептичні полоскання, місцеві протизапальні препарати) не давала стійкого позитивного ефекту. Навпаки, з часом відзначалося прогресування патологічного процесу – площа ерозивних уражень збільшувалася, з'явилися болючість, дискомфорт та відчуття печіння в ділянці вувльви.

У зв'язку з погіршенням стану пацієнтка була скерована на консультацію до дерматолога за місцем проживання, де запідозрили вуглярну пухирчатку



Фото 1, 2. Хвора Т. 49 років, д-з: вуглярна пухирчатка, до лікування

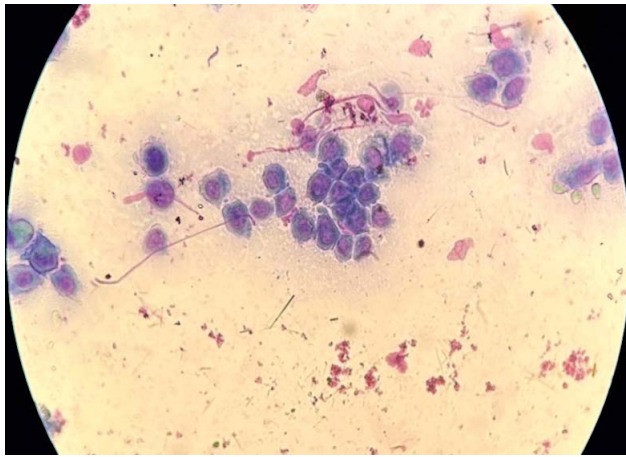


Фото 3. Акантолітичні клітини

та направили її для дообстеження в ДУ «ІДВ НАМНУ» з метою уточнення діагнозу та розробки індивідуальної терапевтичної тактики.

При первинному огляді на слизовій оболонці ротової порожнини (ясна, м'яке піднебіння), червоній облямівці губ (фото 1), на слизовій оболонці зовнішніх статевих органів та промежини (фото 2) спостерігалися множинні ерозії із гладенькою яскраво-червоною поверхнею; симптом Нікольського позитивний – при слабкому латеральному натисканні на клінічно незмінену шкіру відбувалося відшарування епідермісу.

Під час цитологічного дослідження мазків-відбитків із дна ерозії слизової ротової порожнини виявлено акантолітичні клітини у великій кількості (фото 3).

Пацієнтці було призначено комплексну терапію, спрямовану на купірування активного процесу, зменшення запалення та попередження рецидивів. На фоні терапії відзначалося поступове загоєння ерозій, зменшення інтенсивності запального процесу. Протягом 6 тижнів було досягнуто часткової ремісії (фото 4, 5). Пацієнтку виписано у задовільному стані на підтримуючій терапії системними глюкокортикостероїдами під амбулаторне спостереження з рекомендацією регулярного контролю клінічних та біохімічних показників



Фото 4, 5. Хвора Т. 49 років, д-з: вульгарна пупирчатка, після лікування

крові, рівня антитіл до десмоглеїнів. Протипоказано перебування під прямими сонячними променями, антибіотики пеніцилінового, цефалоспоринового ряду, бета-блокатори, нестероїдні протизапальні засоби. Рентгенівські дослідження тільки за життєвими показаннями.

Висновки

Даний клінічний випадок підкреслює складнощі діагностики вульгарної пупирчатки, оскільки первинно симптоми імітували афтозний стоматит, хронічний гінгівіт. Цей випадок демонструє важливість ранньої діагностики пупирчатки аутоімунних дерматозів та необхідність міждисциплінарної співпраці між стоматологами, гінекологами, дерматологами та імунологами. Відсутність своєчасного обстеження призвело до прогресування патології, що ускладнило лікування. Наразі існує велика потреба у вдосконаленні забезпечення життєво необхідними лікарськими препаратами пацієнтів з хронічними дерматозами по всій території України. У воєнний час проблема доступності імуносупресивних препаратів є критичною, що може підвищувати ризик летальних випадків серед таких пацієнтів.

Список літератури

1. Абдалла А.Е.-С. Е.-С. Сучасні аспекти терапевтичної тактики хворих на акантолітичний пемфігус. *Дерматологія та венерологія*. 2019. № 4. С. 8–11.
2. Данилевський М.Ф., Несін О.Ф., Рахній М.І. Захворювання слизової оболонки порожнини рота. К., 1998. С. 247–279.
3. Кутасевич Я.Ф., Олійник І.О., Масhtakova І.О. Тактика ведення хворих на вульгарну пупирчатку в умовах воєнного стану. *Дерматологія та венерологія*. 2024. № 1. С. 26–28.
4. Comorbidities and inpatient mortality for pemphigus in the USA / DY Hsu, J. Brieve, A.A. Sinha, S.M. Langan, J. Silverberg. *Br.J. Dermatol.* 2016. Vol. 174. P. 1290–1298.
5. *Dermatology* / T. Fitzpatrick, R. Johnson, K. Wolff, M. Polano, D. Suurmond. Color Atlas and Synopsis. 1999. P. 279.
6. 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.
7. Retrospective chart analysis of patients diagnosed with acantholytic pemphigus for the period 2008–2018 / Ya. Kutasevych, A. Abdalla, I. Oliynyk, I. Mashtakova, Yu. Shcherbakova. *Wiadomosci Lekarskie*. 2022. Vol. 75, № 2. P. 416–421.

References

1. Abdalla A.E.-C. E.-C. Suchasni aspekty terapevtychnoi taktyky khvorykh na akantolytychny pemfigus [Modern aspects of therapeutic tactics for patients with acantholytic pemphigus]. *Dermatolohiia ta venerolohiia*. 2019; (4): 8–11.
2. Danyilevskiy M.F., Nesyn O.F., Rakhniy M.I. Zakhvoriuvannia slizovoyi obolonky porozhnyny rota [Diseases of the oral mucosa]. K., 1998: 247–279.
3. Kutasevych Ya.F., Oliynyk I.O., Mashtakova I.O. Taktyka vedennia khvorykh na vulgharnu puzyrchatku v umovakh voiennoho stanu [Tactics of managing patients with pemphigus vulgaris under martial law. *Dermatolohiia ta venerolohiia*. 2024;(1):26–28.
4. Hsu D.Y., Brieve 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. Fitzpatrick T., Johnson R., Wolff K., Polano M., Suurmond. D. *Dermatology. Color Atlas and Synopsis*. 1999: 279.
6. Kridin K, Sagi S.Z., Bergman R. Mortality and cause of death in Israeli patients with pemphigus. *Acta Derm Venerol.* 2017; 97:607–611.
7. Kutasevych Ya., Abdalla A., Oliynyk I., Mashtakova I., Shcherbakova Yu.. Retrospective chart analysis of patients diagnosed with acantholytic pemphigus for the period 2008–2018. *Wiadomosci Lekarskie*. 2022;75(2):416–421.

CLINICAL CASE OF PEMPHIGUS VULGARIS (DIFFICULTIES OF DIAGNOSIS AND TREATMENT IN WARTIME CONDITIONS)

Oliynyk I.O., Suprun K.G., Gavryushenko A.S.

SE «Institute of Dermatology and Venereology of the NAMS of Ukraine»

Abstract. Objective: based on a clinical case of pemphigus vulgaris, to improve the knowledge of clinicians regarding the features of diagnosis and treatment of the disease.

Result. A clinical case of a patient with pemphigus vulgaris with a positive effect as a result of the therapy is presented.

Keywords: dermatovenereological diseases, chronic dermatoses, pemphigus vulgaris, treatment.

Відомості про авторів

Олійник Ірина Олександрівна – доктор мед. наук, ст. наук. співроб., головний наук. співроб. відділу дерматології, інфекційних та паразитарних захворювань шкіри ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України», м. Харків.

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

Супрун Ксенія Григорівна – молодший наук. співроб. відділу дерматології, інфекційних і паразитарних захворювань шкіри ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України», м. Харків.

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2540-9147>

Гаврюшенко Анастасія Сергіївна – лікар-інтерн ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України», м. Харків.

ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0005-0847-8275>