

Клінічний випадок вуглярної пухирчатки. Діагностичні помилки та їх наслідки

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

Резюме. Мета: вдосконалити знання лікарів-клініцистів щодо особливостей діагностики та лікування вуглярної пухирчатки.

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

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

DOI: 10.33743/2308-1066-2025-4-30-32

Вступ

Вуглярна пухирчатка (pemphigus vulgaris) є тяжким хронічним аутоімунним бульозним дерматозом, що характеризується утворенням внутрішньоепідермальних пухирів і ерозій на клінічно незмінній шкірі та слизових оболонках. Захворювання належить до групи аутоімунних пухиряних дерматозів і залишається одним з найбільш загрозливих захворювань через потенційно летальний перебіг за відсутності своєчасного лікування.

Патогенез вуглярної пухирчатки зумовлений утворенням аутоантител класу IgG спрямованих проти десмоглеїнів 1 та 3 – трансмембранних глікопротеїнів, що входять до складу десмосом і забезпечують міжклітинну адгезію епідермальних кератиноцитів. Імунне ушкодження цих структур призводить до втрати міжклітинних контактів, розвитку акантолізу та формування внутрішньоепідермальних пухирів, що є морфологічною основою клінічних проявів захворювання [1,2]. Ураження слизових оболонок, особливо порожнини рота, часто передують шкірним проявам і може тривалий час залишатися єдиною клінічною ознакою захворювання, що ускладнює ранню діагностику.

Вуглярна пухирчатка має хронічний рецидивуючий перебіг, супроводжується больовим синдромом, порушенням харчування, високим ризиком вторинної інфекції та суттєвим зниженням якості життя пацієнтів. До ери застосування системних глюкокортикостероїдів (СГКС) летальність при даному захворюванні сягала 70–90%. Запровадження СГКС у клінічну практику значно покращило прогноз і знизило смертність, однак тривале застосування високих доз СГКС призводить до розвитку тяжких побічних ефектів, зокрема остеопорозу, стероїдного цукрового діабету, артеріальної гіпертензії, гастропатій, психоемоційних порушень і вторинних інфекцій [2,3]. Крім того, різке зменшення

доз або передчасна відміна СГКС часто сприяє загостренню захворювання, розвитку ускладнень та підвищенню ризику летального наслідку.

Водночас лікування вуглярної пухирчатки потребує тривалого динамічного спостереження, регулярного лабораторного контролю та високої комплаєнтності пацієнта до терапії.

Останніми роками в літературі все частіше повідомляється про тенденцію до «омолодження» вуглярної пухирчатки – зростає кількість випадків дебюту захворювання у молодих осіб, включаючи підлітків, що зумовлює додаткові діагностичні та терапевтичні труднощі [5–7]. У цій віковій групі захворювання нерідко має більш агресивний перебіг і значний вплив на психоемоційний стан та соціальну адаптацію пацієнтів.

В умовах воєнного стану в Україні доступ хворих до спеціалізованої дерматологічної допомоги, лабораторної діагностики та безперервного медикаментозного забезпечення є обмеженим. Переривання лікування, неможливість регулярного лікарського контролю та психоемоційний стрес можуть негативно впливати на перебіг захворювання, сприяти частішим рецидивам і підвищенню рівня смертності серед пацієнтів із тяжкими хронічними дерматозами, зокрема вуглярною пухирчаткою [3,4]. У зв'язку з цим проблема оптимізації ведення таких пацієнтів в сучасних умовах набуває особливої актуальності.

Мета дослідження – вдосконалити знання лікарів-клініцистів щодо особливостей діагностики та лікування вуглярної пухирчатки, що сприятиме своєчасному встановленню діагнозу та підбору адекватної терапії, потенційно рятуючи життя пацієнтів.

Результати. До поліклінічного відділення ДУ «ІДВ НАМНУ» звернувся чоловік О., 42 років зі скаргами на ураження слизової порожнини рота та універсальним

ураженням шкіри: шкіри волосистої частини голови, вух, привушних ділянок, обличчя, шиї, кінцівок, особливо, кистей рук, передпліч, спини, пахових западин, пахових складок, статевих органів, внутрішньої поверхні стегон, а також на свербіж, виражену печію та біль в ділянках ерозій, мокнуття, що унеможливило носіння одягу та значно обмежує рухливість, сприяє порушенню соціальної адаптації, а також підвищення температури тіла до 38°.

З анамнезу хвороби відомо, що хворіє майже рік. Захворювання пов'язує із вираженим психоемоційним стресом, професійною необхідністю перебування на сонці. Лікувався за місцем проживання з діагнозом: базальноклітинний рак шкіри (рис. 1, 2).

В лютому – березні 2025 отримував курс дистанційної гамма-терапії. В кінці березня на початку квітня 2025р. відзначалося значне погіршення як загального стану, так і шкірного процесу, у зв'язку з чим був направлений на консультацію в ДУ «Інститут медичної радіології та онкології ім. С.П. Григор'єва НАМН України» з діагнозом: базальноклітинний рак шкіри, звідки був скерований на консультацію дерматолога до ДУ «ІДВ НАМНУ».

Під час первинного огляду (рис. 3, 4) пацієнт перебував в стані середньої тяжкості, що було обумовлено значним поширенням дерматозу: на шкірі волосистої частини голови, вухах, привушних ділянках величезні ерозії розміром з долонь та більше, виражене мокнуття; на шкірі обличчя, шиї, тулуба, кінцівках, більш верхніх наявність великої кількості в'ялих бульозних елементів з дряблою покришкою, ерозій на набряклій, еритемній основі, багато вогнищ вкритих лусочко-кірками, симптом Нікольського був виражено позитивний.

При цитологічному дослідженні в цитоматеріалі із осередків зі шкіри волосистої частини голови, шиї, тулуба, кінцівок виявлено акантолітичні клітини групами великих та середніх розмірів; по 5–10 клітин у кожній групі. Запальний інфільтрат складався з нейтрофілів, лімфоцитів, флора – кокова.

При перегляді патогістологічного дослідження від 30.01.25: виявлено гістологічні патогномонічні ознаки пупирчатки з великою кількістю акантолітичних клітин.

В клінічному аналізі крові та сечі, біохімічному дослідженні, згортальній системі крові – патологічних змін не виявлено.

Пацієнту було призначено комплексну терапію, що включала системні глюкокортикостероїди та цитостатичні препарати, адьювантні препарати: антибактеріальні, гепатопротекторні, загальнозмцнюючі та симптомомодулюючі. На фоні терапії відзначалося поступове загоєння ерозій, зменшення інтенсивності запального процесу. Протягом 8 тижнів було досягнуто клінічне покращення (фото 5, 6).

Пацієнта виписано у стані клінічного покращення на підтримуючій терапії системними глюкокортикостероїдами під амбулаторне спостереження з рекомендацією: диспансерного нагляду дерматолога за місцем проживання. Дотримання охоронного режиму, заборонено фізичні та психоемоційні перевантаження. Тривалий прийом препаратів калію та кальцію, антирезорбтивних препаратів, гепатопротекторів. Контроль клінічних та біохімічних показників крові 1 раз на міс.



Рис. 1, 2. Хворий О. 42 роки на початку захворювання



Рис 3,4. Хворий О. 42 роки на момент госпіталізації



Рис. 5,6. Хворий О. 42 роки досягнуто клінічне покращення

Категорично заборонено: інсоляція, прийом бета-блокаторів, антибіотиків пеніцилінового та цефалоспоринового ряду. Проведення рентген-досліджень тільки за життєвими показниками.

Висновок

Наведений клінічний випадок демонструє, як діагностична помилка та призначення гамма-терапії на ранній стадії захворювання призвела до генералізації шкірного процесу та значного погіршення загального стану хворого після проведення променевої терапії з приводу базальноклітинного раку шкіри.

Вульгарна пупирчатка є вкрай тяжким захворюванням, що в разі несвоєчасної діагностики та призначення некоректного лікування призводить до летальних наслідків. Цей випадок демонструє важливість ранньої діагностики пупирчатки аутоімунних дерматозів та необхідність міждисциплінарної співпраці між онкологами, стоматологами, гінекологами, дерматовенерологами, імунологами та лікарями загальної практики.

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., Несин О.Ф., Рахній М.І. Захворювання слизової оболонки порожнини рота. К., 1998. С. 247–279.
3. Кутасевич Я.Ф., Олійник І.О., Маштакова 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. Oliinyk, 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 akantolitychnyi pemfihus [Modern aspects of therapeutic tactics for patients with acantholytic pemphigus]. *Dermatolohiia ta venerolohiia*. 2019; (4): 8–11.
2. Danylevskiy M.F., Nesyn O.F., Rakhnii M.I. Zakhvoriuvannia slyzovoi obolonky porozhnyn rota [Diseases of the oral mucosa]. K., 1998: 247–279.
3. Kutasevych Ya.F., Oliinyk I.O., Mashtakova I.O. Taktyka vedennia khvorykh na vulharnu 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., Oliinyk 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.
DIAGNOSTIC ERRORS AND THEIR CONSEQUENCES

Oliinyk I.O., Mashtakova I.O., Gavryushenko A.S.

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

Abstract. Purpose: to improve the knowledge of clinicians regarding the features of the diagnosis and treatment of pemphigus vulgaris.**Result.** A clinical case of a patient with pemphigus vulgaris with a positive effect as a result of complex therapy is presented.**Keywords:** dermatovenereological diseases, chronic dermatoses, pemphigus vulgaris, acantholytic cells, diagnostics, 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>**Маштакова Ірина Олексіївна** – кандидат мед. наук, ст. наук. співроб., старший наук. співроб. відділу дерматології, інфекційних та паразитарних захворювань шкіри ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України», м. Харків.**ORCID ID:** <https://orcid.org/0000-0002-3592-6896>**Гаврюшенко Анастасія Сергіївна** – лікар-інтерн ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України», м. Харків.**ORCID ID:** <https://orcid.org/0009-0005-0847-8257>