

ВЕГЕТИРУЮЩАЯ ПУЗЫРЧАТКА С ДЕБЮТОМ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

П.Н. Трофимов^{1,2}, А.Л. Маслянский¹, Г.М. Ханталини², М.В. Коробкова²

¹ ФГБУ «Федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова»
Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.

² ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница», Санкт-Петербург, Россия.

Трофимов Павел Николаевич — младший научный сотрудник НИЛ ревматологии ФГБУ «ФМИЦ им. В. А. Алмазова» МЗ РФ, врач-дерматовенеролог ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница»; *Маслянский Алексей Леонидович* — старший научный сотрудник НИЛ ревматологии ФГБУ «ФМИЦ им. В. А. Алмазова» МЗ РФ; *Ханталини Галина Михайловна* — заведующая отделением патологии беременности ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница»; *Коробкова Мария Вячеславовна* — врач акушер-гинеколог ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница».

Контактная информация: ФГБУ «Федеральный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Минздрава России, ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург, Россия, 197341. E-mail: trofimov_paul@rambler.ru (Трофимов Павел Николаевич).

Резюме

Представлен клинический случай вегетирующей пузырчатки у беременной 34 лет. Описаны клинические особенности и тактика лечения заболевания на фоне течения беременности.

Ключевые слова: вегетирующая пузырчатка, пузырчатка и беременность.

PEMPHIGUS VEGETANS WITH THE ONSET DURING PREGNANCY: A CLINICAL CASE

P.N. Trofimov^{1,2}, A.L. Maslyanskiy¹, G.M. Hantalina², M.V. Korobkova²

¹ Federal Almazov Medical Research Centre, Saint-Petersburg, Russia.

² Leningrad Regional Clinical Hospital, Saint-Petersburg, Russia.

Corresponding author: Federal Almazov Medical Research Centre, 2 Akkuratova str., Saint-Petersburg, Russia, 197341. E-mail: trofimov_paul@rambler.ru (Pavel N. Trofimov — Junior Researcher at the research laboratory of rheumatology, Federal Almazov Medical Research Centre).

Резюме

A case of pemphigus vegetans in 34 years old pregnant woman. We described clinical signs and medical treatment of the disease against the background of pregnancy.

Key words: pemphigus vegetans, pemphigus and pregnancy.

Статья поступила в редакцию 17.06.14 и принята к печати 04.08.14.

Работа выполнена в ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница».

Пузырчатка, или пемфигус, относится к группе хронических аутоиммунных болезней, поражающих кожу и слизистые оболочки. Отличительной особенностью заболевания является формирование интраэпидермальных полостей вследствие разрушения межклеточных контактов (десмосом) аутоантителами. Выделяют несколько клинических вариантов пузырчатки: вульгарная пузырчатка, листовидная пузырчатка, лекарственноиндуцированная, паранеопластическая и IgA-пемфигус [1]. Заболеваемость пузырчаткой составляет 0,75–5 случаев на 1 000 000 населения в странах западной Европы и 1,3–1,6 случаев на 100 000 населения в странах Средиземноморья. Дебютирует пузырчатка чаще в возрасте 40–60 лет [2].

Одним из наиболее редких вариантов вульгарной пузырчатки является вегетирующая пузырчатка (ВП), которая составляет около 1–2 % всех случаев этого дерматоза. Заболевание протекает с поражением ограниченных областей: интертригинозных зон, волосистой части головы, кожи лица и слизистой оболочки полости рта. Особенности течения ВП позволяют выделить два клинических подтипа: Аллопо и Ньюмана. Тип Ньюмана характеризуется появлением пузырей, на месте которых впоследствии развиваются вегетации с гиперкератозом и трещинами на поверхности. Этот вариант часто возникает как исход вульгарной пузырчатки. Вегетирующая пузырчатка Аллопо протекает с периодами обострения и ремиссии; первичным высыпным элементом является стерильная пустула, из которой формируются вегетирующие бляшки [3, 4].

Встречаемость пемфигуса в молодом возрасте достаточно редка. В литературе описано около 70 случаев сочетания пузырчатки и беременности, в трети их заболевание развилось непосредственно во время беременности [5, 6].

Пациентка К., 1977 г.р. (34 года) поступила в ЛОКБ на отделение патологии беременности с диагнозом: Беременность 25 недель; анемия смешанного генеза средней степени тяжести; дефицит веса.

Основными жалобами при поступлении были высыпания на коже аксиллярных областей, паховых складок, красной каймы губ и слизистой оболочки полости рта, выраженные боли в полости рта при принятии пищи. Также пациентка отмечала слабость, повышенную утомляемость, головокружение.

Из анамнеза известно, что высыпания появились около двух месяцев назад (с 18 недели беременно-

сти) в области паховых складок, затем распространились на кожу аксиллярных зон, красную кайму губ; появились эрозии на слизистой оболочки полости рта. Высыпания представляли собой красные мокнущие бляшки и сопровождались незначительным зудом. Основной причиной обращения к врачу послужили эрозии на слизистой оболочки щек и десен, что значительно затрудняло прием пищи из-за выраженных болевых ощущений.

При осмотре: общее состояние удовлетворительное, сознание ясное. Телосложение правильное, рост 158 см, вес 57,5 кг. Конституция нормостеническая. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхания 25 р/мин. Пульс 76 уд/мин., ритмичный. Артериальное давление — 110/70 мм рт. ст. Тоны сердца ясные, чистые. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Отеков нет.

Гинекологический осмотр: матка в нормотонусе, не возбуждена, безболезненная при пальпации. Сердцебиение плода ясное, ритмичное. Осмотр в зеркалах: слизистая влагалища цианотичная, шейка матки не изменена, бели светлые.

Влагалищное исследование: влагалище емкое, шейка матки мягкая, длина 3 см, повернута к крестцу. Нижний зев закрыт. Область придатков без особенностей.

Дерматологический статус: процесс поражения кожи носит распространенный характер с локализацией в аксиллярных областях (Рис. 1), паховых складках, на красной кайме губ (Рис. 2) и слизистой оболочке полости рта. Представлен эпидермодермальными папулами красного цвета с четкими границами, сливающимися в бляшки. На поверхности высыпаний мокнущие папилломатозные разрастания, корки коричневого цвета. На красной кайме губ эрозии, трещины и корки коричневого цвета. В полости рта, преимущественно на альвеолярных отростках, мягком и твердом нёбе, эрозии красного цвета. Симптомы Никольского (краевой и отдаленный) отрицательные.

Гистологическое исследование биоптата кожи из очага аксиллярной области: в эпидермисе определяется неравномерный акантоз, интраэпидермальные полости с большим количеством эозинофилов и единичными акантолитическими клетками, супрабазальные полости, содержащие акантолитические клетки, эозинофилы; в дерме: отек сосочковой части, папилломатозные разрастания, расширение сосудов поверхностной сети, периваскулярные умеренной плотности лимфоцитарные инфильтраты с большим количеством эозинофилов (рис. 3).

При лабораторном обследовании методом нРИФ выявлено наличие антител к десмосомам IgG

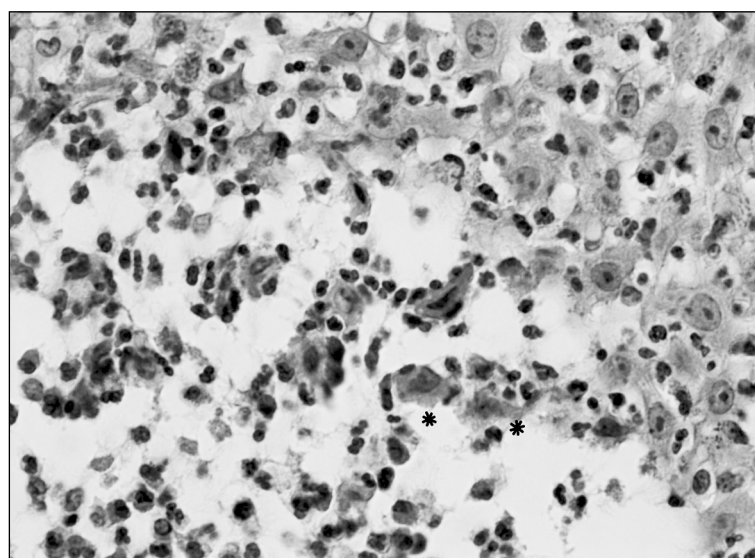
Рисунок 1. Веррукозные бляшки в аксиллярной области



Рисунок 2. Геморрагические корки красной каймы губ



Рисунок 3. Спонгиозная полость с эозинофилами и единичными акантолитическими клетками. Окраска: гематоксилин-эозин. Увеличение в 400 раз



* — отмечены акантолитические клетки.

в диагностическом титре 1:160 ($< 1:10$). В клиническом анализе крови отмечено снижение уровня гемоглобина: гемоглобин — 82 г/л, эритроциты — 3.17×10^{12} /л, лейкоциты — 8.24×10^9 /л, палочкоядерные нейтрофилы — 3 %, сегментоядерные нейтрофилы — 64 %, лимфоциты — 18 %, эозинофилы — 7 %, базофилы — 1 %, моноциты — 7 %, тромбоциты — 254×10^9 /л, СОЭ — 53 мм/ч.

На основании клинических данных, лабораторных данных и данных патолого-морфологического исследования кожи установлен диагноз: вегетирующая пузырчатка, вариант Аллопо.

Назначено лечение: преднизолон в дозе 60 мг/сутки per os (40 мг утром и 20 мг днем); наружно — 1 % водный раствор метиленового синего. На фоне терапии в течение четырех недель отмечена эпителизация эрозий, формирование вторичных гиперпигментированных пятен.

Пациентка выписана из стационара на 29 день с улучшением под наблюдение дерматолога, терапевта и акушера-гинеколога по месту жительства с рекомендациями снижения дозы преднизолона. Под наблюдением дерматолога по месту жительства не состояла. На сроке 40 недель беременности

доза получаемого препарата составила 10 мг/сутки; прием был прекращен по инициативе пациентки за 4 дня до родов.

Роды срочные (41 неделя), быстрые. Новорожденный — мальчик массой 3160 гр., соматически, неврологически и дерматологически без особенностей. При исследовании последа патологических изменений не выявлено.

В течение первой недели после родов отмечен рецидив заболевания, что потребовало приема преднизолона в дозе 20 мг/сутки в течение двух месяцев до полного купирования симптомов. В дальнейшем доза препарата снижена до поддерживающей (10 мг/сутки).

Особенностью данного клинического случая является развитие редкого дерматоза у молодой женщины на фоне беременности. Применение современных методов диагностики: определение специфических аутоантител к десмосомам с помощью реакции непрямой иммунофлюоресценции и патоморфологического исследования позволило выявить заболевание на ранних сроках. Показана высокая эффективность системной глюкокортикостероидной терапии в лечении вегетирующей пузырчатки в дозировке 1 мг/кг.

Не отмечено ни каких-либо патологических изменений в течении беременности и родов, ни влияния на плод указанной дозировки преднизолона, что позволяет рекомендовать данную схему терапии в лечении вегетирующей пузырчатки.

Литература

1. *Stanley J. R.* Pemphigus // Wolff K., Goldsmith L. A., Katz S. I., Gilchrest B. A., Paller A. S., Leffell D. J., editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 7th ed. — New York: McGraw-Hill, 2008. — P. 459–468.
2. *Gonçalves G. A., Brito M. M., Salathiel A. M. et al.* Incidence of pemphigus vulgaris exceeds that of pemphigus foliaceus in a region where pemphigus foliaceus is endemic: analysis of a 21-year historical series // *An. Bras. Dermatol.* — 2011. — Vol. 86, № 6. — P. 1109–1112.
3. *Son Y. M., Kang H. K., Yun J. H., Roh J. Y. et al.* The Neumann type of pemphigus vegetans treated with combination of dapsone and steroid // *Ann. Dermatol.* — 2011. — Vol. 23, № 3. — P. 310–313.
4. *Elder D. E., Elenitsas R., Johnson B. L et al.* Lever's histopathology of the skin. 9th ed. — Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009. — P. 257.
5. *Daneshpazhooh M., Chams-Davatchi C., Valikhani M. et al.* Pemphigus and pregnancy: a 23-year experience // *Indian J. Dermatol. Venereol. Leprol.* — 2011. — Vol. 77, № 4. — P. 534.

6. *Panko J., Florell S. R., Hadley J. et al.* Neonatal pemphigus in an infant born to a mother with serologic evidence of both pemphigus vulgaris and gestational pemphigoid // *J. Am. Acad. Dermatol.* — 2009. — Vol. 60, № 6. — P. 1057–1062.