

Акантолитическая пузырьчатка: осложнения после проведения терапии глюкокортикостероидами

Литвинов В. А.

Запорожский государственный медицинский университет

АКАНТОЛІТИЧНА ПУХИРЧАТКА: УСКЛАД- НЕННЯ ПІСЛЯ ПРОВЕДЕННЯ ТЕРАПІЇ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОЇДАМИ Літвінов В. А.

Викладено актуальність проблеми ускладнень при-
йому глюкокортикостероїдів і розглянуті основні еті-
опатогенетичні аспекти при лікуванні акантолітичної
пухирчатки.

PEMPHIGUS VULGARIS AND COMPLICA- TIONS AFTER THERAPY BY CORTICO- STEROIDS Litvinov V. A

The actuality of the problem of complications after using cor-
ticosteroids in treatment of pemphigus vulgaris are described
and the principal etiological-and-pathogenetic aspects under
treatment of pemphigus vulgaris are considered.

Актуальность. Истинная акантолитическая
пузырчатка (ИАП) – тяжелый системный
дерматоз, в основе которого лежат аутоиммун-
ные поражения кожи и слизистых, проявляющие-
ся акантолизом и образованием пузырей. Раз-
личают акантолитические формы пузырьчатки:

- вульгарная пузырьчатка;
- вегетирующая пузырьчатка;
- листовидная пузырьчатка;
- эритематозная пузырьчатка;
- бразильская пузырьчатка.

Диагностика основана на совокупности ре-
зультатов клинического, цитологического, гисто-
логического и иммунологического обследований.

Лечение представляет сложнейшую и ак-
туальнейшую задачу, целью которого является
подавление синтеза аутоантител к белкам
десмосомальных связей шиповидных клеток
эпидермиса. Основным методом лечения ИАП
является применение больших доз системных
глюкокортикостероидов (ГКС). В процессе ле-
чения ГКС часто развиваются тяжелые ослож-
нения, которые можно разделить на:

- легкие:
 - 1) повышение артериального давления;
 - 2) синдром Иценко–Кушинга);
- средней тяжести:
 - 1) остеопороз;

2) поражение сердечно-сосудистой систе-
мы, пищеварительного тракта;

3) пиодермия;

4) стероидный диабет;

- тяжелые, ведущие к гибели больного:

1) отёк мозга;

2) острая сердечно-сосудистая недоста-
точность;

3) профузные кровотечения.

Для снижения побочных эффектов ГКС в
процессе их постоянного приема использовани-
е общепринятой корригирующей терапии
(гипотензивные, противосвертывающие, проти-
воязвенные, гипогликемические препараты) не
всегда позволяет избежать утяжеления состоя-
ния и смерти больных.

Цель работы – расширение перечня диа-
гностических процедур с последующим добав-
лением в программы лечения дополнительных
препаратов, которые бы позволили потенциаль-
но снизить риск ожидаемых осложнений.

Материалы и методы. Обследовано семь
человек с акантолитической пузырьчаткой.

Методы: электронная микроскопия, цитоло-
гия, гистопатология.

Приводим в качестве примера ведение боль-
ного ИАП, у которого на фоне приема глюко-

кортикостероидов в высоких дозах наступил летальный исход.

Больной В., 1954 г. рождения, был направлен на стационарное лечение с предварительным диагнозом вульгарная пузырчатка 15.08.12 г. При поступлении предъявлял жалобы на высыпания по всему кожному покрову, сопровождающиеся зудом, жжением, болезненностью, нарушением сна.

Пациент считал себя больным в течении трех месяцев, когда впервые на коже правого предплечья появились пузыри, по поводу чего обратился к терапевту по месту жительства. Было назначено лечение бензилбензоатом, в процессе которого пузыри продолжали появляться. Пациент повторно обратился к другим специалистам, их назначения не привели к полному регрессу. Был направлен в стационарное отделение кожно-венерологического диспансера. В анамнезе жизни особенностей не выявлено. Аллергический анамнез не отягощен.

Объективно: Патологический процесс охватывал кожу лица, век, подбородка, носогубных складок. В области век – пузыри с серозным содержимым. В области подбородка, носогубных складок имелись влажные корки. В подмышечных впадинах, на плечах, предплечьях – множественные пузыри размером с булавочную головку и больше, наполненные серозным содержимым. Вокруг пупка на гиперемированном фоне – пузыри размером 4,0×2,0 см; 1,0×2,0 см, наполненные серозным содержимым. В области бедер на гиперемированном фоне – множественные пузыри от 1,0 см до 2,0 см в диаметре, с серозным содержимым. Покрышки пузырей дряблые, некоторые пузыри напряжены. Имеется эрозия и влажные корки. Симптом Никольского положительный.

Больной правильного телосложения. Общее состояние больного средней степени тяжести. Лимфатические узлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание. Артериальное давление 120/80 мм. рт. ст. Живот правильной формы, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги. При объективном обследовании изменений со стороны опорно-двигательного аппарата не выявлено.

Данные лабораторных исследований:

а) общий анализ крови:

- Hb – 122 г/л;
- эц. – $3,9 \times 10^{12}$ /л;
- ЦП – 0,96;
- лейкоциты – $6,8 \times 10^9$ /л;
- СОЭ – 56 мм/ч;
- палочкоядерных – 2 %;
- сегментоядерных – 65 %;
- лимфоцитов – 27 %;

- моноцитов – 4 %;

б) биохимический анализ:

- общий белок – 80 г/л;
- мочевины – 5,4 ммоль/л;
- креатинин – 107 мкмоль/л;
- билирубин – 11,9 мкмоль/л;
- холестерин – 5,1 ммоль/л;
- АЛТ – 0,35 мкмоль/л;
- АСТ – 0,30 мкмоль/л;
- тимоловая проба – 2,2 ед.;
- СРБ – отрицат. (-);

в) показатели свертывания крови:

- протромбиновый индекс – 100 %;
- активированное время рекальцификации – 63 с;
- фибриноген – 3,3 г/л;
- толерантность плазмы к гепарину – 7-15 мин.;
- глюкоза крови – 3,9 ммоль/л.

В общем анализе мочи патологических изменений не выявлено.

Реакция Вассермана – отрицательна.

Клетки Тцанка в мазках отпечатках выявлены.

На основании выше перечисленного больному был поставлен **диагноз:** Вульгарная пузырчатка.

Больному было назначено **лечение:**

- Преднизолон – 10 табл. (50 мг) в сутки;
- Аспаркам – по 1 табл. 3 раза в день;
- Ранитидин – по 1 табл. 2 раза в день;
- Цефтриаксон – 1,0 г 2 раза в день *N* 10 в/м.;
- Реосорбилакт – 400,0 г *N* 2 в/в, капельно;
- Дексаметазон – 2,0 2 раза в день, в/м.;
- Карсил – по 1 табл. 3 раза в день;
- Аскорбиновая кислота 5-процентная – 2,0 г в/м;
- Местно: 1-процентный раствор метиленового синего.

Проводимая терапия дала положительный эффект и регресс пузырей на кожных покровах.

На 42 день описанной выше терапии у пациента внезапно развились явления острой сердечной недостаточности. Проводимые реанимационные мероприятия, согласно действующим протоколам, оказались неэффективными. Пациент скончался 25.09.2012 г.

Судебно-медицинский диагноз

ОСН: Ишемическая болезнь сердца – острая коронарная недостаточность:

- увеличение размеров (12×7×5 см) и массы (340 г) сердца;
- стенозирующий коронаростеноз (просвет венечных артерий сужен местами на 1/2);
- мелкоочаговый периваскулярный и диффузный кардиосклероз;
- очаговая гипертрофия и дистрофически-атрофические изменения кардиомиоцитов;

- неравномерное кровенаполнение миокарда.

ОСЛ.: Отёк легких.

СОП. Атеросклероз аорты.

Вульгарная пузырчатка. Начинающиеся гнилостные изменения.

Заключение. На основании данных судебно-медицинского исследования у пациента, страдавшего ишемической болезнью сердца, смерть наступила в результате острой коронарной недостаточности.

Данное клиническое наблюдение позволяет

ЛИТЕРАТУРА

1. *Теплюк Н. П.* Летальный исход при кортикостероидной терапии акантолитической пузырчатки в результате инфекционных осложнений / Н. П. Теплюк, Н. Н. Потекаев, Т. С. Кузьмина, Н. И. Лугинцов, Е. Н. Шарапова, Г. В. Кондрашов // Клиническая дерматология и венерология. – 2005. - № 2. - С. 16-20.
2. *Дюдюк А. Д.* Хронічні пузирні дерматози / А. Д. Дюдюк, В. М. Романенко // Дерматовенерология. Навчальний посібник для лікарів і лікарів-інтернів. За редакцією В. П. Федотова, А. Д. Дюдюка, В. І. Степаненка. – Дніпропетровськ–Київ, 2008. – С. 444-471.
3. *Торсуев Н. А.* Булезные дерматозы / Н. А. Торсуев, Н. Д. Шеклаков, В. Н. Романенко. - М., 1979. - С. 23-37.
4. *Пантелеева Г. А.* Медикаментозное обеспечение коррекции эндоинтоксикационного синдрома у больных акантолитической пузырчаткой / Г. А. Пантелеева, И. В. Суздальцева, Т. В. Копытова // Пособие для врачей. – Нижний Новгород, 2008. – 8 с.
5. *Махнева Н. В.* Совершенствование морфологической диагностики акантолитической пузырчатки / Н. В. Михнева, Л. В. Белецкая // Вестник дерматологии и венерологии. – 1996. – № 1. – С. 4-7.
6. *Притуло О. А.* К происхождению и функции акантолитических клеток при вульгарной пузырчатке / О. А. Притуло, Ю. А. Родин // Дерматология и венерология. 1999. - № 2. - С. 21-25.
7. *Притуло О. А.* Адьювантная терапия больных акантолитической пузырчаткой с применением селективной гемоиммуносорбции на ДНК-сорбентах / О. А. Притуло // Журнал дерматологии и косметологии им. Н. А. Торсуева. – 2003. - № 1-2 (6). – С. 28-34.
8. *Потекаев Н. С.* Терапия истинной пузырчатки / Н. С. Потекаев, Н. П. Теплюк, В. А. Заборова, Т. И. Кабаева, Е. В. Ситникова // Клиническая дерматология и венерология. – 2004. - № 4. - С. 11-14.