

УДК 616.13: 616-002-07

**Е.Н. Дычко, И.А. Романюта, В.А. Вовк, П.Л. Срибник**

## **ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ПОЛОСТИ РТА**

Днепропетровская государственная медицинская академия

Среди большого количества заболеваний слизистой оболочки полости рта пузырчатка занимает особое место как за сложностью диагностики, так и результативностью лечебных вмешательств, перспективой здоровья и даже жизни больного. По мнению ряда исследователей [1,3], при несвоевременно проведенном лечении патогенетической направленности наступает летальный исход в среднем через 1,5-2 года.

Причины возникновения пузырчатки доподлинно неизвестны, поэтому предполагают значение вирусной, бактериальной, эндокринной, неврогенной, токсической природы заболевания, в том числе аутоиммунного характера [4,5]. Основные звенья патогенеза истинной пузырчатки носят признаки аутоиммунных изменений, поэтому выявлены поломки ключевых этапов биосинтеза белков и нуклеиновых кислот, афферентной фазы иммуногенеза со снижением уровня иммунных комплексов и нарушением лизосомных мембран, что требует соответствующей медикаментозной коррекции [2, 4].

Различают несколько разновидностей заболевания [3]: пузырчатка с акантолизом (истинная, вульгарная или акантолитическая); доброкачественная семейная пузырчатка Гужеро-Хейли-Хейли; пузырчатка без акантолиза (пемфигоид). Успешное лечение истинной пузырчатки, особенно злокачественной акантолитической, во многом зависит от своевременной диагностики, позволяющей провести целенаправленную патогенетическую медикаментозную коррекцию.

Выявление в мазках-отпечатках содержимого элементов поражения акантолитических клеток Тцанка с признаками дистрофии позволяет заявить об истинном диагнозе, что обеспечивает успех лечения. Однако, как свидетельствуют исследования, обнаружить подобные эпителиальные клетки не всегда возможно в начале обследования больного, что резко снижает шанс в лечебном процессе. Настойчивое и многократное гистологическое исследование повышает возможность диагностики пузырчатки.

Поэтому **целью** настоящего исследования стало повышение эффективности диагностики истинной пузырчатки на основании комплекса диагностических приемов и их ранжирование в клинических условиях.

### **Материалы и методы исследования**

Под нашим наблюдением находились 16 больных, страдающих истинной пузырчаткой, обоих полов в возрасте от 29 до 70 лет. Одновременно больные были под наблюдением дерматовенерологов кафедры медицинской академии, где им проводилось углубленное обследование клинического, параклинического и лабораторного характера. Помимо оценки клинического состояния всем лицам определяли симптом Никольского, проводили гистологическое исследование содержимого элементов поражения для выявления акантолитических клеток Тцанка с признаками дегенеративных изменений, изучали уровень IgG, IgA и IgM в сыворотке крови по методу Manchini и соавт. (1965 г.) в динамике наблюдений. Все больные кроме местной симптоматической терапии (обработка отварами лекарственных трав из медицинской ромашки, мяты перечной и зеленого чая) получали глюкокортикоиды (преднизолон, дексаметазон), цитостатики (циклофосфамид) и иммуносупрессоры (сандимун) по общепринятой схеме. Больные находились под диспансерным наблюдением.

## Результаты исследования и их обсуждение

Проведенное исследование позволило получить ряд данных клинического и лабораторного характера, обладающих ценными сведениями для диагностического процесса при истинной пузырчатке. Так, установлено, что пузырчаткой страдают преимущественно женщины (11 из 16 наблюдаемых) в возрасте старше 50 лет (10 из числа обследованных). Следовательно, с возрастом частота случаев заболевания резко возрастает. При этом имеет место соответствующая особенность длительности страдания пузырчаткой до момента гистологического подтверждения диагноза. Подавляющее большинство (9 лиц) болели в пределах 1-3 лет, в то же время у 5 человек диагноз установлен на первом году заболевания, а в единичных случаях - после трехлетнего периода. Все это свидетельствует о значительной длительности диагностического процесса, растягивающегося на два года, что негативно влияет на качество лечения и исход заболевания.

Характерно то, что у значительного большинства больных (13 из 16 наблюдавшихся) первые признаки пузырных высыпаний появились после перенесенной психотравмы бытового происхождения, что при наличии выраженных соматических заболеваний существенно снизило качество жизни.

Анализ топических признаков истинной пузырчатки показал, что их первичная локализация была достаточно разнообразной (табл. 1).

Таблица 1

Локализация элементов поражения на покровных тканях (случаев)

СОПР	СОПР + кожа	СОПР + кожа + слизистая глаз	СОПР + кожа+ слизистая глаз + половые органы
5	8	2	1

Данные таблицы указывают на то, что в подавляющем большинстве случаев (11 из 16) при пузырчатке имеет место не только поражение слизистой оболочки полости рта, но и слизистых оболочек других органов и кожи в местах повышенной травматизации, что должен иметь в виду врач-стоматолог.

Вместе с тем, существенное значение в диагностике истинной пузырчатки имеют внешний вид участка повреждений на покровных тканях, наличие симптома Никольского и данные гистологического исследования в мазках-отпечатках, полученные методом З.С. Василенко.

Исследования показали, что лишь в единичных случаях (у 2 из 16 лиц) могут быть обнаружены пузыри на СОПР или их обрывки покрывки на типичных участках: зеве, дистальных отделах слизистых оболочек щек и языка, небных дужках, т.е. в местах механического трения пищи. Чаще же элементы выглядят как неглубокие полигональные эрозии разных размеров с обрывками покрывки пузыря в типичных местах повышенного трения, болезненные при дотрагивании. Во всех случаях наблюдений удавалось получить положительный симптом Никольского. Весьма характерным оказался запах из полости рта больного – его можно определить как сладковатый запах «вареного картофеля» - 14 случаев из 16 наблюдений. По нашему мнению, подобный запах отсутствует при других повреждениях СОПР.

Цитологическое исследование мазков-отпечатков позволило обнаружить клетки Тцанка с признаками дегенерации лишь при многократном изучении мазков на протяжении длительного периода. Так, по нашим данным, у 8 лиц подобные клетки удавалось обнаружить лишь на 5-6 попытке с паузами до очередного рецидива, а у 8 больных понадобилось более 10 попыток. Если учесть, что акантолитическая пузырчатка развивается циклично, а очередной рецидив проявляется усилением рисунка клиники по отношению к предыдущему, то становится

очевидным, что лишь на пике рецидива заболевания возможно обнаружить в мазках-отпечатках клетки Тцанка с признаками дистрофии.

Длительное наблюдение больных с истинной пузырчаткой позволяет утверждать, что каждый новый рецидив усиливает ухудшение общего самочувствия, длится дольше, сокращает светлые промежутки.

Лабораторные исследования сыворотки крови больных истинной пузырчаткой выявили изменение в иммунной системе: значительное повышение уровня IgG и IgA при существенном снижении уровня IgM на долечебном этапе, что требовало соответствующей медикаментозной коррекции.

Резюмируя полученные данные клинико-лабораторного исследования лиц, страдающих истинной пузырчаткой, необходимо отметить, что ранжирование основных признаков заболевания способствует правильной диагностике: наличие характерных элементов поражения в местах повышенного трения покровных тканей, обнаружение клеток Тцанка с признаками дегенерации, наличие положительного симптома Никольского, характерные изменения в показателях гуморального иммунитета, наличие необычного запаха из полости рта.

### **Выводы**

1. Диагностический процесс при установлении истинной пузырчатки в большинстве случаев носит затяжной характер, что необходимо учитывать врачу-стоматологу.
2. Рецидивирующее волнообразное течение истинной пузырчатки позволяет подтвердить окончательный диагноз по наличию в мазках-отпечатках клеток Тцанка лишь на пике рецидива.
3. Необходимо учитывать весь комплекс клинико-лабораторных показателей при истинной пузырчатке, основу которых составляет выделение клеток Тцанка с признаками дегенерации при многократном изучении мазка отпечатка.

## **Литература**

1. Студницин А.А. Кожные и венерические болезни / А.А. Студницин, Б.Г. Стоянов. – М., 1970. – 247 с.
2. Плюта В.Б. Сучасні принципи комплексної терапії акантолітичної пухирниці / В.Б. Плюта, І.В. Бойко // Тези 72-ї підсумк. конф. ДДМА. – Дніпропетровськ, 2001.- С. 45-46.
3. Данилевський М.Ф. Захворювання слизової оболонки порожнини рота / М.Ф. Данилевський, О.Ф. Несін, Ж.І. Рахній. – К., 1989. – С. 247-250.
4. Доброкачественная хроническая семейная пузырчатка / И.В. Кулешов, В.Н. Лин, Г.Л. Кругленко [и др.] // Дерматовенерология, косметология, сексопатология. – 2004.- №3-4(7). – С. 291-293.
5. Кожные и венерические болезни ; под ред. О.Л. Иванова. – М., 1997. – С. 237-238.

Стаття надійшла

24.03.2009 р.

## **Резюме**

Проведені поглиблене обстеження та лікування 16 осіб, які страждали на справжню пухирчатку. Доведено, що остаточний діагноз можна встановити шляхом виявлення в мазку-відбитку з елементів ураження на покривних тканинах акантолітичних клітин із ознаками дегенерації. Їх визначення нерідко потребує багаторазового дослідження в період рецидиву висипок. При ранжуванні клініко-лабораторних показників ураховують наявність характерних для пухирчатки висипок, симптому Нікольського, акантолітичних клітин з ознаками дегенерації, характерні відхилення в показниках гуморального імунітету, що полегшує діагностику пухирчатки.

## **Summary**

The deep examination and treatment of 16 persons who suffered from epidermolysis bullosa have been carried out. It has been established that the final diagnosis is defined by detection in the touch smear from lesion elements on integumentary tissues of acantholytic cells with degeneration signs. Their detection often requires repeated examination in a period of eruption recurrence. While ranking the clinic laboratory rates the availability of eruptions that are specific for epidermolysis bullosa, Nikolsky's symptom, specific declination in the rates of humoral immunity thereby facilitating the diagnostics of epidermolysis bullosa.