



Вульгарная пузырчатка. Клинический случай

Наталья Павловна Федотовская

врач клинической лабораторной диагностики, СПб ГБУЗ «Городской
кожно-венерологический диспансер», Санкт-Петербург

В статье описан случай вульгарной пузырчатки – тяжелого аутоиммунного буллезного дерматоза, характеризующегося поражением кожи и слизистых оболочек. Представлены основные принципы лабораторной диагностики этого заболевания.

Пациентка Ф., 68 лет, госпитализирована в СПб ГБУЗ «Городской кожно-венерологический диспансер» (далее – Диспансер) на обследование и дальнейшее лечение.

Жалобы при поступлении: распространенные высыпания на слизистой оболочке ротовой полости и горла, сопровождающиеся периодическими острыми болями при глотании пищи, чувство жжения, покалывания и пощипывания при употреблении пищи, умеренная болезненность в области очагов высыпания при вскрытии пузырьков, стянутость и сухость кожи, чувство дискомфорта.

Анамнез заболевания: пациентка считает себя больной с февраля 2022 года, когда впервые на фоне полного благополучия отмечала болезненность при глотании и боли в покое в области слизистых оболочек ротовой полости и языка. Обратилась к врачу-стоматологу на консультацию. Выставлен диагноз: стоматит. Была назначена терапия, которая не принесла положительного эффекта. Далее рекомендовано: консультация врача дерматовенеролога и госпитализация в Диспансер.

Анамнез жизни: проживает в Санкт-Петербурге с 1971 года. Не работает. Пенсионер. Перенесенные заболевания: ишемическая болезнь сердца, атеросклеротический кардиосклероз, гипертоническая болезнь 3-й степени.

Специальный статус: кожный процесс носит распространенный, островоспалительный, симметричный характер. Локализуется на слизистой ротовой полости, где отмечаются болезненные ясно-красного цвета и покрытые белесоватым налетом эрозии, окаймленные по периферии обрывками беловатого эпителия, сливающиеся между собой и образующие очаги поражения с фестончатыми очертаниями. Тяжелый гнилостный запах изо рта.

Язык отечный, покрытый серо-желтым обильным налетом. Кожный процесс представлен на неизменном кожном покрове множественными пузырями с напряженной крышкой от 3 до 15 мм в диаметре, округлой формы, с четкими границами. Внутри пузырей визуализируется прозрачное серозное с желтоватым оттенком содержимое. Отмечаются участки с ярко-красного цвета эрозиями, образованными в результате вскрытия пузырей и отхождения крышечки. Синдром Никольского отрицательный. Периферические лимфоузлы не увеличены. Деформации суставов нет.

В лабораторию доставлен материал и направление на цитологическое исследование: микроскопия мазка-отпечатка со дна эрозии на акантолитические клетки.

Результат: обнаружены акантолитические клетки.

Диагноз: вульгарная пузырчатка.

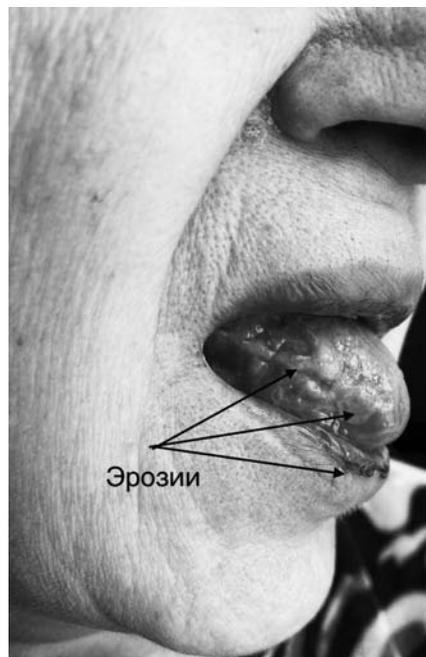


Фото. Кожные покровы и слизистая ротовой полости пациентки с пузырчаткой

Лабораторные исследования. При цитологическом анализе мазков-отпечатков, получаемых со дна эрозий после вскрытия пузырей, и окрашивания их по Романовскому–Гимзе обнаружены «акантолитические клетки» (клетки Тцанка). Это дегенеративные клетки шиповидного слоя, имеющие крупные, занимающие почти всю клетку ядра, неоднородное окрашивание цитоплазмы, вокруг ядра светло-голубая полоска, по периферии интенсивно синяя. В ядре клеток Тцанка определяются от 2 до 15 ядрышек. При микроскопии мазков-отпечатков обнаруживаются пласты «акантолитических клеток».

Подсохшие препараты исследовали под микроскопом Zeiss Lab.A1 с применением масляной иммерсии (zeiss immersol 518N): объектив $\times 100$, окуляр $\times 10$, с поднятым конденсором и полностью открытой диафрагмой. Фиксация препарата произведена путем погружения в фиксатор-краситель Эозин метиленовый синий типа Лейшмана – 3 минуты. Окраска препарата краситель Азур-Эозин по Романовскому (Профессионал) – 8 минут.

Акантолитические клетки (клетки Тцанка) – изменившиеся клетки шиповатого слоя (см. рисунок). Имеют специфическое строение со следующими особенностями:

- ~ они мельче обычных эпидермальных клеток, ядра их значительно крупнее;
- ~ в акантолитических клетках можно наблюдать картину митотического деления;
- ~ клетки круглые (овальные), разобщены;
- ~ гигантские ядра клеток интенсивно окрашены (гиперхроматичные);
- ~ в ядре просматриваются 2–3 ядрышка;
- ~ цитоплазма клеток базофильная;
- ~ вокруг ядра светло-голубая зона.

Метод определения акантолитических клеток прост в исполнении и для его проведения не требуется много времени. В то же время акантолитические клетки можно обнаружить только при исследовании мазков-отпечатков, полученных с поверхности «свежих» эрозий в острый период заболевания, тогда как в «старых» пузырях происходит регенерация эпидермиса и дно их покрыто несколькими слоями эпите-

лиальных клеток. Выявление акантолитических клеток затруднено при присоединении вторичной инфекции, при эпителизации эрозий, а также зависит от клинической формы.

Общеклинические исследования у пациентки показали повышение СОЭ и высокий уровень С-реактивного белка, повышенный уровень холестерина и ХС ЛПНП.

УЗИ брюшной области и почек: имеется очаговое образование головки поджелудочной железы (нельзя исключить злокачественное новообразование). Диффузные изменения ткани печени и поджелудочной железы. Уплотнение стенок желчного пузыря. Кисты обеих почек.

Рекомендовано: консультация терапевта, онколога, КТ (МРТ) органов брюшной полости для уточнения диагноза, УЗ-контроль в динамике по назначению лечащего врача.

У пациентки за 29-й день стационарного лечения наступила полная эпителизация эрозий. Больная выписана с предписанием продолжать прием преднизолона в суточной дозе 60 мг/сут под наблюдение дерматолога по месту жительства. Даны рекомендации.

В заключение следует отметить, что редко встречающаяся локализация пузырчатки не должна ставить специалистов других специальностей в тупик. Проведение стандартных методов обследования пациентов с различными, даже казуистическими кожными процессами, позволяет правильно установить диагноз, избрать оптимальную тактику ведения и провести адекватное лечение.



Рисунок. Клетки Тцанка

Вульгарная пузырчатка – тяжелый аутоиммунный буллезный дерматоз, характеризующийся поражением кожи и (или) слизистых оболочек. Ведущая роль в патогенезе пузырчатки отводится аутоиммунным реакциям, приводящим к акантолизу. При первичном обращении за медицинской помощью больным диагноз пузырчатки устанавливается в 9–30% случаев. Частота диагностических ошибок особенно высока при изолированном поражении слизистой оболочки рта, как и у данной пациентки.

Пузырчатка – наиболее частая форма заболевания, характеризующаяся наличием пузырей различных размеров с тонкой вялой покрывкой, с серозным содержимым, возникающих на видимо неизменной коже и (или) слизистых оболочках полости рта, носа, глотки, гениталий. Первые высыпания чаще всего появляются на слизистых оболочках полости рта, носа, глотки и (или) красной кайме губ (см. фото). Больных беспокоят боли при приеме пищи, разговоре, при проглатывании слюны.

Характерным признаком является гиперсаливация и специфический запах изо рта. Через 3–12 месяцев процесс приобретает более распространенный характер с поражением кожного покрова. Пузыри сохраняются непродолжительное время (от нескольких часов до суток). На слизистых оболочках их появление иногда остается незамеченным, поскольку тонкие покрывки пузырей быстро вскрываются, образуя длительно незаживающие болезненные эрозии.

Некоторые пузыри на коже могут ссыхаться в корки. Эрозии при вульгарной пузырчатке обычно ярко-розового цвета с блестящей влажной поверхностью. Они имеют тенденцию к периферическому росту, возможна генерализация кожного процесса с формированием обширных очагов поражения, ухудшением общего состояния, присоединением вторичной инфекции, развитием интоксикации и летальным исходом при отсутствии терапии. Один из наиболее характерных признаков акантолитической пузырчатки – симптом Никольского, который является клиническим проявлением акантолиза и представляет собой отслоение эпидермиса при механическом воздействии на кожу в очагах поражения, расположенную рядом с ними и, возможно, на отдаленных участках кожного покрова.

Дифференциальная диагностика. Дифференциальную диагностику акантолитической пузырчатки проводят с герпетическим гингивостоматитом, афтозным стоматитом, многоморфной экссудативной эритемой, токсическим эпидермальным некролизом, буллезным импетиго, буллезным пемфигоидом, герпетиформным дерматитом Дюринга, себорейным дерматитом, вульгарным и пустулезным псориазом и др.

Исходы и прогноз. До появления системных кортикостероидов прогноз пузырчатки у взрослого населения был смертельным в 60% случаев.

Список использованной литературы

1. Клаус Вольф, Лоуэлл А. Голдсмит, Стивен И. Кац и др.; пер. с англ.; общ. ред. акад. А.А. Кубановой. – М.: Издательство Панфилова: Бином. Лаборатория знаний, 2012. – Т. 1. – 868с.
2. Федеральные клинические рекомендации по профилю «Дерматовенерология», раздел «Пузырчатка».
3. Самцов А.В., Белоусова И.Э. Буллезные дерматозы: Монография. – СПб.: ООО «Издательско-полиграфическая компания “Коста”», 2012. – 144 с.
4. Кубанов А.А., Абрамова Т.В. Современные методы терапии истинной акантолитической пузырчатки. // Вестник дерматологии и венерологии. 2014. № 4. С. 19–27.
5. Schmidt E., Zillikens D. The diagnosis and treatment of autoimmune blistering skin diseases // Dtsch. Ärztebl. Int. 2011. Vol. 108. P. 399–405.