

# Ошибки в диагностике вульгарной пузырчатки врачами-практиками при локализации ее на слизистой полости рта

Л.И.Глебова<sup>✉</sup>

ГБОУ ВПО Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И.Евдокимова Минздрава России. 127473, Россия, Москва, ул. Дедегатская, д.20, стр.1.

Пузырчатка – злокачественное заболевание, клинически проявляющееся образованием на внешне неизмененной коже и видимых слизистых оболочках пузырей, развивающихся в результате акантолизиса и распространяющихся без адекватного лечения на весь кожный покров, что приводит к летальному исходу.

Поскольку проявления пемфигуса часто (60% случаев) начинаются со слизистой полости рта, то к первичной диагностике заболевания имеют отношение врачи разных специальностей (стоматологи, ЛОР-врачи, инфекционисты, онкологи, дерматологи и др.) в зависимости от того, куда обратился больной первично. Больные обычно до получения лечения проходят долгий тернистый путь диагностики, связанный с ошибками врачей разных специальностей и плохим знанием ими клинической картины пемфигуса.

В статье приводятся случаи длительного наблюдения за больными врачами-практиками в связи со сложностью постановки правильного диагноза.

**Ключевые слова:** пемфигус, ошибки, слизистая полости рта, эрозии, акантолитические клетки.

✉sazonova-ma@mail.ru

**Для цитирования:** Глебова Л.И. Ошибки в диагностике вульгарной пузырчатки врачами-практиками при локализации ее на слизистой полости рта. Consilium Medicum. Дерматология (Прил.). 2016; 1: 46–48.

## Errors in the diagnosis of pemphigus vulgaris in its localization on the mucous membrane of the mouth

L.I. Glebova<sup>✉</sup>

A.I. Evdokimov Moscow State Medical and Dental University of the Ministry of Health of the Russian Federation. 127473, Russian Federation, Moscow, ul. Delegatskaia, d. 20, str. 1

Pemphigus – malignant disease, clinically manifested by the formation of the seemingly intact skin and visible mucous membranes of the bubbles that develop as a result of acantholysis and spread without adequate treatment on the entire skin that leads to death.

Because the manifestations of pemphigus often (60% of cases) start with the oral mucosa, the primary diagnosis of the disease have doctors of different specialties depending on where the patient initially contacted. Patients usually receive treatment go a long thorny path diagnostics associated with errors of doctors of different specialties and their poor knowledge of the clinical picture of pemphigus.

The article describes cases of prolonged observation of patients by medical practitioners due to the complexity of a correct diagnosis.

**Key words:** pemphigus, errors, oral mucosa, erosion, acantholytic cells.

✉sazonova-ma@mail.ru

**For citation:** Glebova L.I. Errors in the diagnosis of pemphigus vulgaris in its localization on the mucous membrane of the mouth. Consilium Medicum. Dermatology (Suppl.). 2016; 1: 46–48.

**И**стинная пузырчатка (пемфигус) – хроническое аутоиммунное заболевание, которое характеризуется появлением пузырей на видимой неизмененной коже и/или слизистых оболочках (СО), располагающихся внутриэпидермально и образующихся в результате акантолиза (нарушение адгезии между клетками эпидермиса кожи, индуцируемое связыванием аутоантител с кератиноцитами).

Пузырчатка является довольно редким заболеванием. При этом, поскольку проявления пемфигуса чаще всего (в 60% случаев) начинаются со слизистой полости рта (ПР), то к первичной диагностике заболевания имеют отношение врачи разных специальностей (стоматологи, ЛОР-врачи, инфекционисты, онкологи, дерматологи и др.) в зависимости от того, куда обратился пациент первично.

Дерматологические журналы только за последние 3–4 года описывали множество случаев запоздалой по-

становки диагноза. В стационарах больниц часто встречаются больные, которым врачи разных специальностей не могут в течение 3–6 мес (в среднем) поставить правильный диагноз и начать лечение. Это приводит к генерализации процесса и терапии гораздо более высокими дозами кортикостероидов.

Известны случаи, когда пациенты с диагнозом «пемфигус» по 2–3 мес получали лечение в соответствии с такими «ошибочными» диагнозами, как острый инфильтративный ларингит, фолликулярная ангина, базалиома, сирингоаденома, стоматит, кандидоз.

Диагностика пемфигуса основывается на совокупности результатов клинического, цитологического, гистологического и иммунологического обследований.

Нахождение акантолитических клеток – АК (клеток Цанка) в мазках – отпечатках с эрозий после окраски по Романовскому–Гимзе является дополнительным тестом и не может заменять гистологическое исследование.

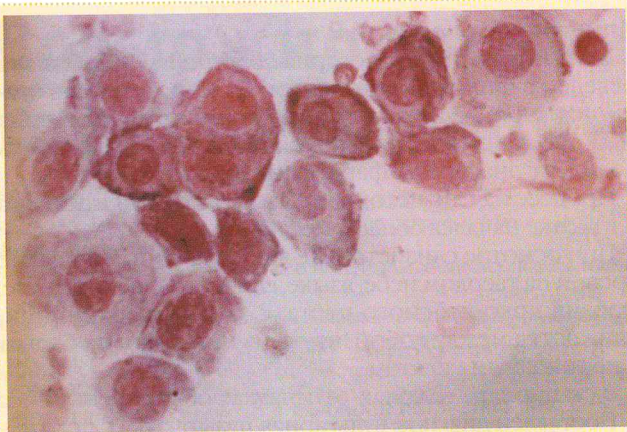


Рис. 1. Акантолитические клетки.

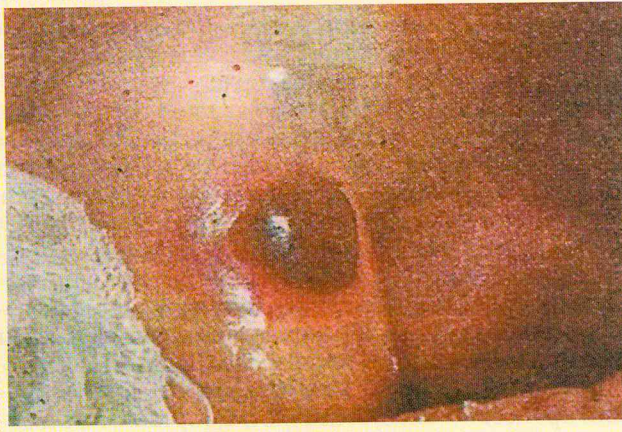


Рис. 4. Пузырно-сосудистый синдром.



Рис. 2. Многоформная экссудативная эритема.

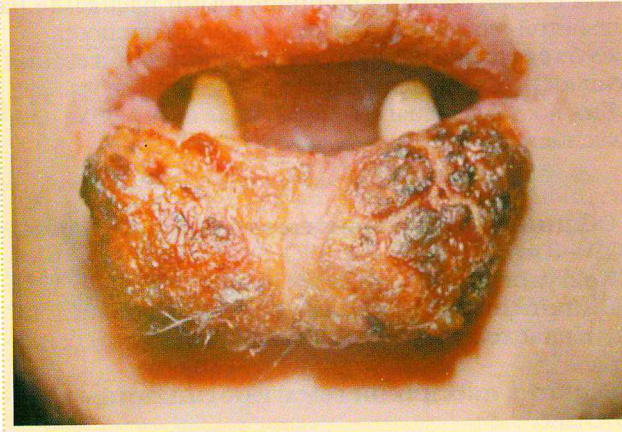


Рис. 5. Вульгарная пузырчатка.



Рис. 3. Эрозии на слизистой твердого неба при буллезном пемфигоиде.



Рис. 6. Вульгарная пузырчатка: эрозии на боковой поверхности языка.

Условием квалифицированной постановки диагноза является проведение иммунофлуоресцентного исследования. На практике реакцию иммунофлуоресценции и гистологию при пузырчатке делают в диспансерах далеко не всегда, так как для этого нет условий, обычно ограничиваются цитологическим исследованием на АК.

Необходимо помнить о клинической картине пузырных заболеваний на СОПР и правильно проводить дифференциальный диагноз. Часто пузырчатку можно спутать с многоформной экссудативной эритемой. Это заболевание не относится к пузырным, имеет инфекционно-аллергическую природу, но часто поражает СОПР и красную кайму губ. Процесс при данном заболевании – островоспалительный. Характеризуется наличием корок, отечности, невозможности приема пищи, высокой температурой. При наличии эрозий на

СОПР пузырчатку необходимо дифференцировать с буллезным пемфигоидом. Диагноз подтверждается анализом на АК.

При выявлении у больных пузырей на СОПР, наполненных геморрагическим содержимым, прослеживается связь с повышением артериального давления (АД), быстро заживает при нормализации давления, резонно проводить дифференциальную диагностику с пузырно-сосудистым синдромом.

Приводим наши наблюдения.

### Клинический случай 1

**Больной Б. 36 лет**, поступил на стационарное лечение в дерматологическое отделение Клиники им. В.Г.Короленко (филиал ГБУЗ «Московский научно-