

# Распространенность и клинические проявления пузырчатки в полости рта

А.И. БУЛГАКОВА\*, д.м.н., профессор, зав. кафедрой 3.Р. ХИСМАТУЛЛИНА\*\*, д.м.н., профессор, зав. кафедрой Г.Р. ХАМЗИНА\*\*\*, врач-стоматолог \*Кафедра пропедевтики и физиотерапии стоматологических заболеваний \*\*Кафедра дерматовенерологии с курсами дерматовенерологии и косметологии ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России \*\*\*ГБУЗ ГКБ РБ Демского района г. Уфа

# Prevalence and clinical manifestations of pemphigus in the oral cavity

A.I. BULGAKOVA, Z.R. KHISMATULLINA, G.R. KHAMZINA

#### Резюме

В статье отражены результаты исследований распространенности пузырчатки в зависимости от возраста, соотношения мужчин и женшин при данном заболевании. Представлены вопросы этиологии и патогенеза пузырчатки, отмечено, что ведушая роль отводится аутоиммунным процессам в организме. Нами были изучены клинические проявления пузырчатки при различных формах (вульгарная, вегетирующая, листовидная, эритематозная) данного заболевания. Установлено, что в полости рта проявляется чаше всего вульгарная форма. Представлены клинические случаи пациентов с пузырчаткой. В этиопатогенезе пузырчатки имеются аспекты, по которым необходимо проводить мультикомплексные дополнительные исследования для повышения эффективности лечения и качества жизни данной категории больных. Ранняя диагностика пузырчатки способствует более благоприятному течению заболевания и длительной стойкой ремиссии. Данная статья особенно актуальна для врачей-стоматологов, так как часто они первыми сталкиваются с проявлениями пузырчатки в полости рта.

Ключевые слова: пузырчатка, пузырь, язва, слизистая оболочка рта.

#### **Abstract**

The article reflects the results of studies of the prevalence of vesicles, depending on the age, the ratio of men and women in this disease. The presented questions of etiology and pathogenesis of pemphigus, noted that the leading role is assigned to autoimmune processes in the body. We have studied the clinical manifestations of vesicles in various forms (vulgar, vegetative, leafy, erythematous) of the disease. It is established that in the oral cavity the vulgar form is most often manifested. Clinical cases of patients with pemphigus are presented. In etiopathogenesis of pemphigus there are aspects on which it is necessary to conduct multicomplex additional studies to improve the effectiveness of treatment and the quality of life of this category of patients. Early diagnosis of pemphigus contributes to a more favorable course of the disease and a prolonged, persistent remission. This article is especially relevant for dentists, since they are often the first to face manifestations of pemphigus in the oral cavity.

Key words: pemphigus, bladder, ulcer, mucous membrane of the mouth.

Пузырчатка – это разновидность буллезного дерматоза, которая в отсутствии своевременной терапии приводит к летальному исходу. Распространенность Российской 
Федерации в 2015 году заболеваемость пузырчаткой составила 1,9 случаев на 100 000 населения, а распространенность – 4,8 случаев на 100 000 взрослого населения. 
Наиболее тяжелое течение отмечается в возрасте от 30 до 
45 лет. Соотношение мужчины – женщины чаще составляет 
1:1, других авторов – 1:2 [4]. Этиопатогенез данного заболевания до конца не изучен. В настоящее время признана 
ведущая роль аутоиммунных процессов, развивающихся в

ответ на изменение антигенной структуры клеток эпидермиса под воздействием различных повреждающих агентов. Нарушение клеток возможно в результате химических, физических и биологических факторов [1, 4].

Клинически пузырчатка проявляется образованием пузырей и эрозий на неизмененных слизистых оболочках, в том числе полости рта, а также на кожных покровах. Гистологически проявляется интраэпидермальными пузырями, обусловленными акантозом [2, 3, 7]. Нарушение клеток возможно в результате химических, физических и биологических факторов [1, 4]. Многие авторы дифференцируют



следующие клинические формы пузырчатки: вульгарная, вегетирующая, листовидная (эксфолиативная) и эритематозная (себорейная). Клинические проявления пузырчатки в полости рта отмечаются чаще всего при вульгарной форме[4-6].

#### **ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Изучить распространенность и разнообразие клинических проявлений пузырчатки в полости рта.

#### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

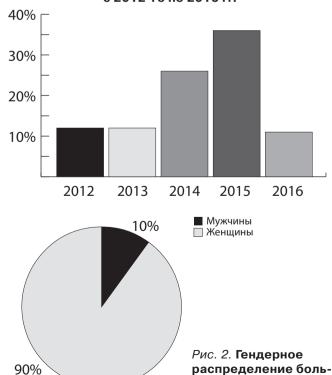
Мы провели двухэтапное исследование: на первом этапе в период с 2012-го по 2016 год был проведен ретроспективный анализ амбулаторных карт пациентов, обратившихся в Республиканский кожно-венерологический диспансер и кожно-венерологический диспансер г. Уфы с различными симптомами и клиническими проявлениями пузырчатки и получивших полное комплексное лечение по данному заболеванию. На втором этапе изучали клинические проявления в полости рта пузырчатки: клинический осмотр пациентов, фотографирование. Клиническое обследование больных включало: выявление жалоб, анамнез заболевания, анамнеза жизни пациента, осмотр полости рта при помощи стоматологических инструментов.

При осмотре полости рта оценивали состояние слизистой оболочки полости рта: твердое и мягкое небо, язык и губы, щеки, подъязычная и ретромолярноая области.

# РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

По данным ретроспективного анализа распространенность пузырчатки была различна в разные годовые периоды. В 2012 г. (13%), 2013 г. (13%), 2016 г. (12%) количество

Рис. 1. Динамика заболеваемости пузырчатки с 2012-го по 2016 гг.



ных с пузырчаткой

Таблица 1. Частота выявления форм пузырчатки с 2012-го по 2016 год

Период	Вульгарная	Себорейная	Листовидная
2012	6	1	1
2013	7	1	
2014	8	7	1
2015	12	10	_
2016	6	1	_
	39	20	2

заболевших было равнозначно, а в 2014 г. и 2015 г. увеличено в два раза (рис. 1). В результате нашего исследования мы определили, что из 61 пациента с пузырчаткой количество женщин превалировало и составило 55 человек, а мужчин — 6 человек (рис. 2). Всех пациентов мы распределили по пяти возрастным группам и обнаружили, что в возрасте от 18 до 20 болели 2 человека. В возрастных группах 30-39 и 40-49 количество человек составило по 4. Наибольшая обращаемость с данной патологией была отмечена в группе 50-59 лет — 23 человека и в группе 60 и более — 28 пациента. Эти данные согласуются с данными других исследований, в редких случаях отмечаются заболевания у детей и у молодых людей от 18 до 25лет.



Рис. 3. Пациент X., 1950 г.р. Проявление пузырчатки на красной кайме губ



Рис. 4. Пациент М., 1950 г.р. Проявление пузырчатки на боковой поверхности языка



Рис. 5. Пациент М., 1955 г.р. Проявление пузырчатки на боковой поверхности языка.



Рис. 6. Пациент М., 1955 г.р. Проявление пузырчатки на мягком небе

Анализируя распространенность различных форм пузырчатки, мы определили, что наиболее часто встречается вульгарная — 39 пациентов (табл. 1). Клинические проявления при данной форме заключались в появлении первичного очага представляя собой вялый пузырь, обычно возникающий на внешне здоровой коже или слизистой. Себорейная (эритематозная) форма пузырчатки отмечалась у 20 пациентов. У больных часто отмечались эритематозные или гиперпигментированные шелушащиеся высыпания в центре лица по типу «бабочки», а также поверхностные пузыри и влажные покрытые коркой очаги на туловище, особенно в себорейных зонах. На волосистой части головы высыпания напоминали себорейный дерматит, отторжение массивных корок впоследствии приводило к образованию рубцовой алопеции. Иногда на теле можно было заметить папулоподобные элементы, покрытые чешуйками, или пятнистые высыпания с легко отделяемыми чешуйками. Слизистые оболочки поражались редко. Листовидная пузырчатка была диагностирована всего у двух пациентов. Изъязвление слизистых оболочек встречалось редко.

При обследовании пациентов с пузырчаткой у 50% отмечалось поражение на слизистых оболочках полости рта. У пациента X. 1950 года рождения были жалобы на запах изо рта, ограничение в выборе продуктов, невозможность легко и открыто улыбаться и разговаривать. Высыпания были резко болезненны. Очаги поражения наблюдались на красной кайме нижней губы, покрытые коркой, а также на правой боковой поверхности языка (рис. 3, 4). Язык отечен, отмечались отпечатки зубов. У данного пациента также были поражены грудь, спина и верхняя конечность.

Пациент М., 1955 г.р., также жаловался на резкую болезненность при пережевывании пищи и гиперсаливацию. Поражения в слизистой полости рта наблюдались на мягком небе и на левой боковой поверхности языка (рис. 5, 6).

### Заключение

В результате ретроспективного анализа заболеваемости пузырчаткой в Республике Башкортостан мы определили, что динамика заболевания варьировала в разные периоды в течение пяти лет. Отмечено преобладание заболевших пузырчаткой женщин (90%) по отношению к мужчинам (10%). Вульгарная форма пузырчатки отмечена у 59%, себорейная — у 37%, листовидная — у 4% из общего количества исследуемых пациентов. Несмотря на редкость заболевания, врачи-стоматологи должны проявлять настороженность относительно пузырчатки, так как они чаще первыми сталкиваются с проявлениями этого злокачественного заболевания. В вопросах ранней диагностики пузырчатки имеются аспекты, по которым необходимо проводить мультикомплексные дополнительные исследования для повышения эффективности лечения и качества жизни данной категории больных.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ашмарин И. П. История и практические перспективы нового понимания роли аутоиммунитета / Тезисы докладов 1-й Московской международной конференции «Естественный аутоиммунитет в норме и патологии». – М., 2005. – С. 44-45.

Ashmarin I. P. Istorija i prakticheskie perspektivy novogo ponimanija roli autoimmuniteta / Tezisy dokladov 1-j Moskovskoj mezhdunarodnoj konferencii «Estestvennyj autoimmunitet v norme i patologii». – M., 2005. – S. 44-45.

2. Булгакова А. И., Хисматуллина З. Р., Габидуллина Г. Ф. Распространенность, этиология и клинические проявления пузырчатки // Медицинский вестник Башкортостана. 2016. №6. С. 86-90.

Bulgakova A. I., Hismatullina Z. R., Gabidullina G. F. Rasprostranennost', etiologija i klinicheskie projavlenija puzyrchatki // Medicinskij vestnik Bashkortostana. 2016. №6. S. 86-90.

3. Дычко Е. Н., Романюта И. А., Вовк В. А., Срибник П. Л. Особенности диагностики истинной пузырчатки слизистой оболочки полости рта // Украинский стоматологический альманах. 2009. №2. С. 15-17.

Dychko E. N., Romanjuta I. A., Vovk V. A., Sribnik P. L. Osobennosti diagnostiki istinnoj puzyrchatki slizistoj obolochki polosti rta // Ukrainskij stomatologicheskij al'manah. 2009. №2. S. 15-17.

4. Луницына Ю. В. Роль врача-стоматолога в ранней диагностике истинной пузырчатки // Проблемы стоматологии. 2011. №3. С. 22-23.

Lunicyna Ju. V. Rol' vracha-stomatologa v rannej diagnostike istinnoj puzyrchatki // Problemy stomatologii. 2011. №3. S. 22-23.

5. Рабинович О. Ф., Рабинович И. М., Разживина Н. В. Пузырчатка слизистой оболочки полости рта // Клиническая стоматология. 2006. №1. С. 34-39.

Rabinovich O. F., Rabinovich I. M., Razzhivina N. V. Puzyrchatka slizistoj obolochki polosti rta // Klinicheskaja stomatologija. 2006. №1. S. 34-39.

6. Чистякова И. А., Лапина Е. Ю. Роль своевременной диагностики вульгарной пузырчатки, начинающейся со слизистой оболочки полости рта // Вестник последипломного медицинского образования. Дерматология. 2011. №4. С. 11-14.

Chistjakova I. A., Lapina E. Ju. Rol' svoevremennoj diagnostiki vul'garnoj puzyrchatki, nachinajushhejsja so slizistoj obolochki polosti rta // Vestnik poslediplomnogo medicinskogo obrazovanija. Dermatologija. 2011. №4. S. 11-14.

7. Culton D. A., McCray S. K., Park M., Roberts J. C., Li N., Zedek D. C., Anhalt G. J., Cowley D. O., Liu Z., Diaz L. A. Mucosal pemphigus vulgaris anti-Dsg3 IgG is pathogenic to the oral mucosa of humanized Dsg3 mice // Journal of Investigative Dermatology. 2015. Jun. №135 (6). P. 1590-1597.

- 8. Bastuji-Garin S., Sovissi R., Blum L. // J Invest. Dermatol. 1995. Vol. 104. P. 302-305.
- 9. Budimir J., Mihic L. L., Situm M., Bulat V., Persic S., Tomljanovic-Vesels-ki M. Oral lesions in patients with pemphigus vulgaris and bullous pemphigoid // ActaClinicaCroatica. 2008. Mar. №47 (1). P. 13-845.
- 10. Cesar W. G., Barrios M. M., Maruta C. W., Aoki V., Santi G. G. Oesophagititisdissecanssuperficialic: an acute, benign phenomenon associated with pemphigus vulgaris // Clinical & Experimental Dermatology. 2009. Dec. №34 (8). e 614-616.
- 11. Chams-Davtchi C., Valkhani M., Daneshpazhooh M. et al. // Intern. J. Dermatol. 2005. Vol. 44. P. 470-476.
- 12. Culton D. A., McCray S. K., Park M., Roberts J. C., Li N., Zedek D. C., Anhalt G. J., Cowley D. O., Liu Z., Diaz L. A. Mucosal pemphigus vulgaris anti-Dsg3 IgG is pathogenic to the oral mucosa of humanized Dsg3 mice // Journal of investigative Dermatology. 2015. Jun. №135 (6). P. 1590-1597.
- 13. Deyhimi P., Tavakoli P. Study of apoptosis in oral pemphigus vulgaris using immunohistochemicalmarkerBax and TUNEL technique // Journal of Oral Pathology & Medicine. 2013. May. №42 (5). P. 409-414.
- 14. De Simone C., Caldarola G., Dagostino M., Zampetti A., Amerio P., Feliciani C. Exacerbation of pemphigus after influenza vaccaination. Oral mucosal disease: pemphigus [Review] [65 refs] // Clinical & Experimental Dermatology. 2008. Nov. №33 (6). P. 718-720.
- 15. Edgin W., Pratt T.C., Grimwood R.E. Pemphigus vulgaris and paraneoplastic pemphigus [Review] [58 refs] // Oral & Maxillofacial Surgery Clinics of North America. 2008. Nov. №20 (4). P. 577-584.

Поступила 19.05.2017

Координаты для связи с авторами: 450076, г. Уфа ул. Заки Валиди, д. 45/1

