

## ვულგარული პემფიგუსი: კლინიკური შემთხვევის აღწერა

რუსუდან ყულიაშვილი<sup>1</sup>, მარინა ყუფარაძე<sup>2</sup>, გიგი გორგაძე<sup>2</sup>,  
ნატალია გარუჩავა<sup>2</sup>, გიორგი ჟორჟოლიანი<sup>2</sup>, მარიამ მორჩილაძე<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ბერძნული სამედიცინო ფონდი ჰიპოკრატე <sup>2</sup>თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი

### აბსტრაქტი

ვულგარული პემფიგუსი იშვიათი მძიმე აუტოიმუნური ბულოზური დერმატოზების ჯგუფში შემავალი დაავადებაა, რომელსაც ახასიათებს კანის სხვადასხვა მტკივნეული მორფოლოგიური ელემენტების წარმოქმნა კანზე და ლორწოვან გარსზე.

მოცემულ სტატიაში განვიხილავთ 32 წლის ქალის შემთხვევას, რომელსაც მესამე მშობიარობის შემდეგ თვენახევარში გაუჩნდა გამონაყარი სხეულის სხვადასხვა უბანში, კერძოდ თავდაპირველად ზურგის არეში, საიდანაც გავრცელდა მთელ სხეულზე. შემთხვევა საინტერესოა როგორც თეორიული, ისე პრაქტიკული თვალსაზრისით. აღწერილი შემთხვევიდან ყურადსაღებია პაციენტის ანამნეზში მშობიარობიდან რამდენიმე დღეში კანზე და პირის ღრუში გამონაყარის განვითარება, ცლაპვის გაძნელება, დისკომფორტი ცლაპვისას. მკურნალობა ჩაიტარა რაიონის დერმატოლოგთან, პროცესი პროგრესირდა, მდგომარეობა გაუარესდა, გამონაყარის ინტენსიობამ და სიმძიმემ მოიმატა. გამონაყარი გამოვლინდა კანზე თავდაპირველად ზურგის არეში, საიდანაც გავრცელდა მთელ სხეულზე.

დიაგნოზის დასაზუსტებლად და მკურნალობის მიზნით მომართა ჩვენს კლინიკას. მთელ სხეულზე დიფუზურად შეუცვლელი კანის ფონზე და პირის ღრუს ლორწოვანზე გამოვლენილია მრავლობითი ბულები, ვეზიკულები, ეროზიები, წყლულები-ჰიპერემიული ქობის ფონზე ცენტრში სეროზულ ჰემორაგიული ქერქებით.

მუდმივად იმყოფება თერაპევტის, ენდოკრინოლოგისა და დერმატოლოგის მუდმივი მონიტორინგის ქვეშ. რამდენიმე თვის განმავლობაში რეციდივი არ დაფიქსირდა. პაციენტი იმყოფება მეტიპრედის ზმე შემანარჩუნებელ დოზაზე.

შორეულ შედეგებზე საუბარი რთულია, დაავადება მიმდინარეობდა რთულად, ამჟამად მიღწეულია რემისია. დამატებითი გართულებებს ადგილი არ აქვს.

**საკვანძო სიტყვები:** ეროზია, წყლული, დისფაგია, ჰიპერემიული ქოზი, აკანტოლიზური უჯრედები.

## ლიტერატურის მიმოხილვა

ტერმინი პემფიგუსი ბერძნულიდან წარმოიშვა და ბუმტს ნიშნავს. ვულგარული პემფიგუსი იშვიათი მძიმე აუტოიმუნური ბულოზური დერმატოზების ჯგუფში შემაჯავალი დაავადებაა, რომელსაც ახასიათებს კანის სხვადასხვა მტკივნეული მორფოლოგიური ელემენტების წარმოქმნა კანზე და ლორწოვან გარსზე.[7]

განირჩევა ვულგარული (ანუ ჩვეულებრივი) პემფიგუსი (ICD L10), ვეგეტირებული პემფიგუსი (ICD L10.1), ფურცლოვანი პემფიგუსი ICD L10.2), ბრაზილიური პემფიგუსი (ICD L10.3) DA ერთემატოზულ - სეზორეული პემფიგუსი (ICD L10.4). მათ შორის ყველაზე ხშირ ფორმაა ვულგარული პემფიგუსი. [5]

## ეპიდემიოლოგია

სხვადასხვა ეთნიკურ და გეოგრაფიულ ჯგუფებში ვულგარული პემფიგუსის გავრცელება განსხვავებულია. ზოგადი მონაცემებით, წელიწადის განმავლობაში, მილიონ მოსახლეზე გვხვდება 0,7-დან 5-მდე შემთხვევა, თუმცა განსხვავება ქვეყნების მიხედვით თვალშისაცემია. მაგალითად:

- ფინეთი - 0,76 შემთხვევა მილიონ მოსახლეზე;
- იაპონია - 3,5 შემთხვევა მილიონ მოსახლეზე;
- ისრაელი - 16,1 შემთხვევა მილიონ მოსახლეზე. [3]

როგორც ავღნიშნეთ ვულგარული პემფიგუსი ყველაზე ხშირია პემფიგუსის ფორმებს შორის, თუმცა არის გამონაკლისი ქვეყნები ფინეთის, ბრაზილიის და ტუნისის სახით, სადაც ყველაზე ხშირი ფურცლოვანი პემფიგუსია [1,2,3]. იგი შედარებით ჭარბობს ქალებში:

- ისრაელი - მამაკაცი 1 < 1,5 ქალი;
- ტუნისი - მამაკაცი 1 < 4 ქალი.

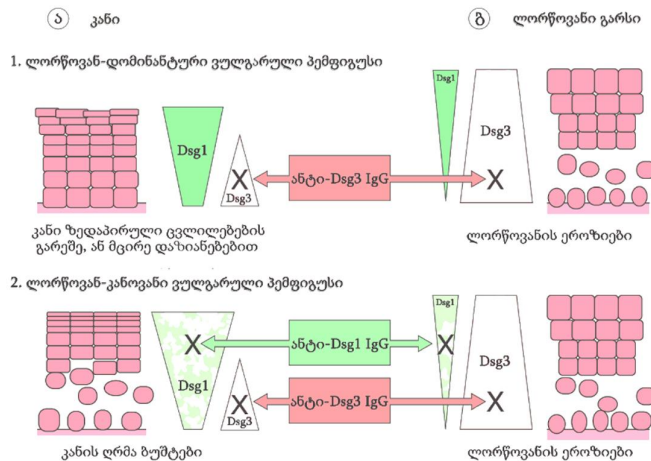
დაავადება უფრო ხშირია ებრაელებში და ინდოელებში. იგი ძირითადად იწყება 40 – 60 წლის ასაკში. საინტერესოა, რომ შუა აღმოსავლეთის ზოგიერთ ქვეყანასა და ბრაზილიაში დაავადება ბევრად ახალგაზრდა ასაკშიც ვითარდება. მაგალითად ბრაზილიურ კვლევაზე დაყრდნობით გამოვლინდა, რომ შემთხვევათა 17,7%-ში დაავადება განვითარდა 30 წლამდე ასაკში [1,2,3].

არსებობს მედიკამენტებით, მათ შორის პენიცილამინით, აგფ-ინჰიბიტორებით, ცეფალოსპორინებით გამოწვეული პემფიგუსიც. მეორადად შეიძლება განვითარდეს ლიმფომების, კასტელმანის(პარანეოპლასტიკური პემფიგუსი) დროს. [6]

პემფიგუსის ეტიოლოგია უცნობია. მისთვის დამახასიათებელია ბუშტების წარმოქმნა კანზე და ლორწოვან გარსზე, რაც აკანთოლიზის, ანუ კერატინოციტებს შორის უჯრედთაშორისი კავშირის გაწყვეტის შედეგია [7], ეს კი, თავის მხრივ, განპირობებულია დესმოგლეინების-1 და 3-ის მიმართ აუტოანტისხეულების IgG წარმოქმნით.

დესმოგლეინ-1 და დესმოგლეინ-3 არათანაბრად არის წარმოდგენილი კანსა და ლორწოვან გარსში. კანში, დსგ-1, ეპიდერმისის ყველა შრეშია წარმოდგენილი, განსაკუთრებული ინტენსივობით კი ზედა შრეებში, ხოლო დსგ-3 გვხვდება ეპიდერმისის მხოლოდ ქვედა შრეებში (ბაზალური და პარაბაზალური შრეები). ლორწოვან გარსში ძირითადად გვხვდება დსგ-3, ხოლო დსგ-1 ძალზე მცირე რაოდენობით. შესაბამისად ბუშტების წარმოქმნის ლოკალიზაცია დამოკიდებულია, თუ რომელ დესმოგლეინს აზიანებს ანტისხეული IgG. [4]

ამ პროცესს ლოგიკურად ხსნის „დესმოგლეინების კომპენსირების თეორია“, რომელიც აღწერილ იქნა 1999 წელს.



ა1 - კანში, მხოლოდ DSG3-ის დისფუნქციის შემთხვევაში კანის ზედაპირი შეუცვლელი რჩება, ან ვითარდება მცირე დაზიანებები, რადგან DSG1 ახდენს DSG3-ის დეფიციტის კომპენსირებას. ბ1 - ლორწოვანი გარსის შემთხვევაში DSG1 ვეღარ უზრუნველყოფს DSG3-ის კომპენსირებას, ვინაიდან მცირე რაოდენობით არის წარმოდგენილი ლორწოვან გარსში.

ა2, ბ2 - ანტი

### დესმოგლეინების კომპენსირების თეორიის სქემა

Mahoney, M.G., Wang, Z., Rothenberger, K., Koch, P.J., Amagai, M. და Stanley, J.R.-ს -ს მიხედვით

### კლინიკური შემთხვევის აღწერა

მოცემულ სტატიაში განვიხილავთ 32 წლის ქალის შემთხვევას, რომელსაც მესამე მშობიარობის შემდეგ თვენახევარში გაუჩნდა გამონაყარი სხეულის სხვადასხვა უბანში, კერძოდ თავდაპირველად ზურგის არეში, საიდანაც გავრცელდა მთელ სხეულზე.

**ანამნეზი:** ავადმყოფის გადმოცემით ჰქონდა 3 მშობიარობა. ორსულობა და 2 მშობიარობა მიმდინარეობდა ფიზიოლოგიურად. მე-3 მშობიარობიდან რამდენიმე დღეში დაეწყო ჩივილები: გამონაყარი კანსა და პირის ღრუში, დისფაგია (ყლაპვის გაძნელება, დისკომფორტი ყლაპვისას). პირველადად 3 დღიანი მკურნალობა ჩაიტარა რაიონის დერმატოლოგთან,

თუმცა პროცესი პროგრესირდა, მდგომარეობა გაუარესდა, გამონაყარის ინტენსივობამ მოიმატა. დიაგნოზის დასაზუსტებლად და მკურნალობის მიზნით მომართა ჩვენს კლინიკას.

**ჩივილები:** პაციენტი უჩიოდა გამონაყარს კანზე დიფუზურად სხვადასხვა უბანში და პირის ღრუში - ტუჩების გარშემო ლორწოვან გარსზე, ხახისა და სასის არეში, ლოყების შიგნითა ზედაპირზე, დისკომფორტის შეგრძნებას პირის ღრუში. წვისა და ტკივილის შეგრძნება ძლიერდებოდა საკვების მიღების დროს, რასაც თან დაერთო გემოს შეგრძნების დაქვეითება და დაკარგვა, ტკივილი გახდა მუდმივი, მდგომარეობა რამდენიმე დღეში უკიდურესად დამძიმდა, გამონაყარი თანდათანობით გავრცელდა მთელ სხეულზე.



**სურათი 1.** კლინიკური სურათი კლინიკაში შემოსვლისას

**a** - ზურგის მიდამოში მრავლობითი ბუშტუკები, ბუშტები შეუცვლელი კანის ფონზე. აგრეთვე, ჰიპერემიული ქობის მქონე ეროზიები, ცენტრში სეროზული ჰემორაგიული ქერქებით.

**b** - პირის ღრუს ლორწოვანზე, სასაზე, მარჯვენა ლოყის კუთხეში, ასევე სახეზე, მრავლობითი ეროზია. ტუჩების ორივე წითელ ქობაზე კანი ეროზირებული, სველი ზედაპირით, ზოგი დაფარული ჰემორაგიული ქერქით, ზოგი მოყვითალო გამონადენით.

**c** - ორივე თვალის სკლერა ჰიპერემიული.

**ობიექტური გამოკვლევები:** ინსპექციით პირის ღრუში, ლოყების, სასისა და ენის ლორწოვან გარსზე, მთელ სხეულზე, უპირატესად ზურგის არეში შეუცვლელი კანის ფონზე გამოვლინდა მრავლობითი ბულები, ვეზიკულები, ეროზიები, წყლულები-ჰიპერემიული ქობის ფონზე ცენტრში სეროზულ ჰემორაგიული ქერქებით.

ჩატარდა ლაბორატორიული კვლევები:

1. სისხლის საერთო ანალიზი;
2. ბუშტუკის გამოკვლევა (ზურგის არედან) ეოზინოფილების რაოდენობაზე - შედეგი 7-8 მხედველობის არეში;
3. აკანტოლიზური უჯრედების კვლევა ზურგის არეში არსებული ბუშტუკებიდან - შედეგი დადებითი.

კონსულტირებული იქნა ენდოკრინოლოგისა და თერაპევტის მიერ. დაენიშნა მკურნალობა:



1. ხოლისალი ტუჩებზე სამჯერ დღეში.
2. ქლორჰექსიდინით დამუშავება 2-ჯერ დღეში გამონაყარ ელემენტებზე
3. ცელესტორდერმი გალამიცინით ( ბეტამეტაზონი + გენტამიცინი ) სადამოს
4. გადასხმა რინგერი - 500,0 ხსნარი + 4 ამპულა დექსამეტაზონი + 1 ამპულა სუპრასტინი N2 (გადასხმა)
5. ნორსულფაზოლიანი მისაფრქვევი დილით და შუადღეს
6. მეთიპრედი 4 მგ - 4 აბი 2-2 ჯერ



**სურათი 2.** კლინიკური სურათი კლინიკაში შემოსვლიდან 2 კვირის შემდეგ

მეორე ვიზიტისას დაფიქსირდა მდგომარეობის გაუმჯობესება. შეიცვალა მკურნალობის სქემა:

1. მეთიპრედი გაზრდილი დოზით - 48მგ (12 აბი დღეში);
2. ხოლისალი (ტუჩებზე) ჭამამდე 20 წუთით ადრე;
3. პირის წყლის სავლები ჭამის შემდეგ;
4. ლორობენის ხსნარის დაგუბება;
5. ალდოდერმის მალამო (ტრიამცინოლონი + ფრამიცეტინი) ტუჩებზე წასასმელად 3 ჯერ დღეში;
6. კანზე - ქლორჰექსიდინი 3 ჯერ დღეში, ყველა ელემენტის გაწმენდა;
7. მისაფრქვევი ნორსულფაზოლიანი მისაფრქვევი დილით სველ ადგილებზე;
8. დერილაიფის მალამო (კლობეტაზოლი) სადამოს ყველა ელემენტზე;
9. მინი - კვამატელი დილით საუზმის წინ;
10. კალცი გლუკონატი 1 აბი 3-ჯერ დღეში ჭამის შემდეგ;
11. ვეროშპირონი 50 მგ. 2 ჯერ კვირაში უზმოზე.

მუდმივად იმყოფება თერაპევტის, ენდოკრინოლოგისა და დერმატოლოგის მუდმივი მონიტორინგის ქვეშ. რამდენიმე თვის განმავლობაში რეციდივი არ დაფიქსირდა. პაციენტი იმყოფება მეთიპრედის 8მგ შემანარჩუნებელ დოზაზე.

**პროგნოზი:** შორეულ შედეგებზე საუბარი რთულია, დაავადება მიმდინარეობდა რთულად, ამჟამად მიღწეულია რემისია. დამატებითი გართულებებს ადგილი არ აქვს.

**დასკვნა:** მიგვაჩნია, რომ ზემოაღწერილი შემთხვევა საინტერესოა როგორც თეორიული, ისე პრაქტიკული თვალსაზრისით. აღწერილი შემთხვევიდან ყურადსაღებია პაციენტის ანამნეზში მშობიარობიდან რამდენიმე დღეში კანზე და პირის ღრუში გამონაყარის განვითარება, ყლაპვის გაძნელება, დისკომფორტი ყლაპვისას.

აღსანიშნავია, რომ მიუხედავად დერმატოლოგის მიერ დანიშნული მკურნალობისა, პროცესი პროგრესირდა, მდგომარეობა გაუარესდა, ვგამონაყარის ინტენსიობამ და სიმძიმემ მოიმატა.

რადგან პაციენტის მდგომარეობა იყო უკიდურესად მძიმე და პროგნოზულად არაკეთილსაიმედო, საჭიროდ ჩავთვალეთ მკურნალობის შემდეგ მუდმივი მონიტორინგი და უწყვეტი მკურნალობა დოზების კორექციით საჭიროებიდან გამომდინარე, შესაძლო გართულების თავიდან აცილების მიზნით.

პროცესი გახდა მართვადი-მოხდა მწვავე ფაზის გადაყვანა ქრონიკულში, ხანგრძლივი რემისიით.

### გამოყენებული ლიტერატურა:

1. Amagai M. Pemphigus. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th ed. New York: Elsevier; 2018. p. 494-509.
2. Celere BS, Vernal S, Brochado MJF, Segura-Muñoz SI, Roselino AM. Geographical foci and epidemiological changes of pemphigus vulgaris in four decades in Southeastern Brazil. *Int J Dermatol.* 2017;56:1494-6.
3. Kridin K, Zelber-Sagi S, Khamaisi M, Cohen AD, Bergman R. Remarkable differences in the epidemiology of pemphigus among two ethnic populations in the same geographic region. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75:925-30.
4. Mahoney, M.G., Wang, Z., Rothenberger, K., Koch, P.J., Amagai, M. and Stanley, J.R., 1999. Explanations for the clinical and microscopic localization of lesions in pemphigus foliaceus and vulgaris. *The Journal of clinical investigation*, 103(4), pp.461-468.
5. Malik AM, Tupchong S, Huang S, Are A, Hsu S, Motaparathi K. An Updated Review of Pemphigus Diseases. *Medicina (Kaunas).* 2021 Oct 9;57(10):1080. doi: 10.3390/medicina57101080. PMID: 34684117; PMCID: PMC8540565.
6. Melchionda V, Harman KE. Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: an overview of the clinical presentation, investigations and management. *Clin Exp Dermatol.* 2019 Oct;44(7):740-746. doi: 10.1111/ced.14041. Epub 2019 Aug 4. PMID: 31378971.
7. Payne AS, Stanley JR. Pemphigus. In: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, et al., editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* New York: McGraw-Hill; 2012. p. 586–99.

## Pemphigus vulgaris: a clinical case Report

Rusudan Kuliashvili<sup>1</sup>, Marina Kuparadze<sup>2</sup>, Gigi Gorgadze<sup>2</sup>, Natalia garuchava<sup>2</sup>, Giorgi Zhorzholiani<sup>2</sup>,  
Mariam Morchiladze<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Greek medical foundation hippocrates

<sup>2</sup>Tbilisi State Medical University

### Abstract

Pemphigus vulgaris is a disease belonging to the group of rare severe autoimmune bullous dermatoses, characterized by the formation of various painful morphological skin elements on the skin and mucous membrane.

In this article, we discuss the case of a 32-year-old woman, who developed a rash in different parts of her body one and a half months after her third delivery, in particular in the back area, from where it spread to the whole body. The case is interesting both theoretically and practically. From the described case, it is worth noting that in the anamnesis of the patient, a few days after giving birth, the development of rashes on the skin and in the oral cavity, difficulty and discomfort while swallowing. Though treatment was carried out by the dermatologist, the process progressed, the condition worsened, the intensity and severity of the rash increased. The rash appeared on the skin first in the back area, from where it spread to the whole body.

Patient applied to our clinic for diagnosis and treatment. Multiple bullae, vesicles, erosions, ulcers-hyperemic head with serous hemorrhagic crusts in the center are detected on the background of diffusely unchanged skin on the whole body and on the mucous membrane of the oral cavity.

She is constantly under the constant monitoring of a therapist, endocrinologist and dermatologist. No recurrence was observed for several months. The patient is on a maintenance dose of Metipred 8 mg.

It is difficult to talk about long-term results, the disease progressed in a difficult way, currently remission has been achieved. There is no place for additional complications.

**Keywords:** Erosion, Ulcer, Dysphagia, Hyperemic head, Acantholytic cells.