

концепцию кишечной патологии как существенного этиологического фактора при псориазе. Следуя этой концепции, кишечная проницаемость рассматривается как первичный фактор в патогенезе псориаза.

Ключевые слова: псориаз, теория аутоинтоксикации, кишечная патология, воспаление кишечника.

PSORIASIS FROM THE VIEWPOINT OF AUTOINTOXICATION

Pustova N.O.

Kharkiv National Medical University

Summary. The article reviewed the literature data that treat psoriasis from the point of view of the theory of autointoxication and connect it with the bowel disease. This article explores the concept of intestinal disease as a significant etiological factor in psoriasis. Following this concept, intestinal permeability is considered as the primary factor in the pathogenesis of psoriasis.

Keywords: psoriasis, autointoxication theory, intestinal pathology, inflammatory bowel disease.

УДК: 616.575

КЛИНИКО-ГЕНЕАЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА

Л.В.Рощенюк, В.М.Воронцов*, П.П.Рыжко*, А.М.Федота***

** Областной клинический кожновенерологический диспансер №1*

***Харьковский национальный университет им. В.Н.Каразина, Харьков*

Буллезный эпидермолиз (БЭ) объединяет группу буллезных генодерматозов, подразделяющихся на три основные группы в зависимости от уровня дермально-эпидермальных расслоений в области базальной мембраны.

Группа эпидермолитических или простых форм, обусловленных мутациями в генах кератина KRT5 и KRT14, характеризуется образованием пузырей на уровне эпителиоцитов базального слоя и, соответственно, представлена наиболее легкими, простыми или не рубцующимися вариантами заболевания. Большинство из них имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Соединительнотканые или пограничные формы, связанные с дефектами ламинина 5 и возникновением пузырей в зоне блестящего слоя базальной мембраны, обусловлены мутациями генов LAMB3 и LAMC5 и чаще аутосомно-рецессивны. Наиболее тяжелые, дистрофические или дермолитические

формы БЭ, аутосомно-доминантные и аутосомно-рецессивные, сопровождаются появлением пузырей между плотной пластинкой базальной мембраны и дермой и связаны с мутациями гена коллагена VII типа COL7A1.

В настоящее время описано более 30 различных форм буллезного эпидермолиза. Тяжелые рецессивные формы встречаются в различных популяциях мира с частотой в среднем 1:700 000, доминантные - 1:32 000. Крайняя степень тяжести всех, и особенно дистрофических форм, раннее начало, отсутствие эффективного лечения, выдвигают на первый план необходимость точного определения форм БЭ, идентификации мутаций для ДНК-диагностики, в том числе и пренатальной, и профилактики БЭ в украинских популяциях. В связи с этим целью данного исследования стало проведение клинико-генеалогического анализа буллезного эпидермолиза в Харьковской области.

По нашим данным за последние 15 лет, в Харьковской популяции частота БЭ в целом - 1:190000, частота БЭ простого - 1:360000, дистрофического БЭ - 1: 480000 человек. На примере пробанда Ю... мы рассмотрели проведение клинико-генеалогического анализа БЭ. Анализ генеалогической информации и клинической картины позволил заключить, что пробанд имеет рецессивный дистрофический БЭ.

У больной Ю. дерматоз представлен крупными пузырями, иногда с геморрагическим содержимым, которые, с течением времени, сливаются, увеличиваясь в размерах. После регресса отмечаются рубцовые изменения кожи. В полости рта на слизистой щек отмечались пузырьки. Кожа бледной окраски, сухая, тургор и эластичность снижены. Отмечается анонихия стоп с младенчества, ониходистрофия кистей, деформация зубов, редкие волосы, контрактуры. В разгар клинической картины проявления дерматоза отмечалось присоединение вторичной инфекции. Больная астенического телосложения, невысокого роста. Анализ генеалогической информации показал, что пробанд имеет среднюю или пониженную степень экзогамии, родители являются коренными жителями Харьковской области. Родители, прауродители, дети, двоюродные, троюродные сибсы и другие родственники такого заболевания не имеют.

Анализ родословных и клинических проявлений патологии позволяет заключить, что пробанд имеет аутосомно - рецессивный дистрофический буллезный эпидермолиз, тип Аллопо-Симена. Дети пробанда в этом случае являются носителями мутантного аллеля.

Из данных мировой литературы известно, что данная форма, наиболее тяжелая из всех форм БЭ, может быть обусловлена какой-либо мутацией гена коллагена VII типа, уже описанной в популяциях

мира, либо еще неизученной, существующей в украинских популяциях, что позволит подтвердить проведение молекулярно-генетического анализа.

Была назначена кортикостероидная терапия, витаминотерапия, препараты калия, сосудистые препараты и наружная терапия.



ПЛАЗМАФЕРЕЗ В КОМПЛЕКСНОЙ ТЕРАПИИ БОЛЬНЫХ ПСОРИАЗОМ

Рыжкова Н.А.

Харьковский национальный медицинский университет

Псориаз – хроническое заболевание, которое характеризуется рецидивирующим течением, пораженностью которым в разных странах мира составляет от 2 до 12 % населения и в последние годы возрастает [2,3].

Многочисленные изменения различных звеньев гомеостаза, морфофункциональные изменения органов и систем, позволяют трактовать это заболевание как псориагическую болезнь [1,2].

В основе клинических проявлений псориаза лежит нарушение кератинизации, обусловленное увеличением скорости пролиферации и значительным нарушением нормальной дифференцировки эпидермальных кератиноцитов. Этот процесс происходит на фоне значительных иммунологических нарушений. В прогрессирующей стадии псориаза наблюдается достоверное снижение в периферической крови как относительных, так и абсолютных показателей Т- лимфоцитов и их популяций : CD4- хелперных и CD8- супрессорных клеток.

Целью работы явилось изучение основных иммунологических показателей у больных псориазом и коррекция нарушений иммунного гомеостаза с применением мембранного плазмафереза.

Под наблюдением находилось 30 больных распространенным псориазом в прогрессирующей стадии. Тяжесть течения заболевания оценивалась путем расчета индекса PASI. Определение фенотипа лимфоцитов при помощи моноклональных антител проводился методом люминисцентного микроскопирования лимфоцитов и окрашивания антиглобулиновыми антителами, меченными флюорохромом. Количественные показатели иммуноглобулинов классов А, М, G в сыворотке крови исследовали по методу Mancini. Уровень общих циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) определялся при добавлении к 0,2 мл. разведенной сыворотки 1,8 мл 5-процентного раствора полиэтиленгликоля- 6000, уровень определяли спектрофотометром.

Полученные данные свидетельствуют о выраженных изменениях в клеточном и гуморальных звеньях иммунитета у всех больных с распространенными формами псориаза. Отмечается снижение количества Т- хелперов и Т-супрессоров в 1,6 и 1,2 раза при повышении уровня общих ЦИК в 2,1 раза. Данная картина определяет угнетение клеточного звена иммунитета и фагоцитарной активности