

ЭКСПЕРТНЫЙ СОВЕТ ПО ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ ГЛАЗА

УДК 617.711-02:616.527

Редкие клинические случаи пемфигоида конъюнктивы

И.Н. Субботина

ГБОУ ВПО «Пермская государственная медицинская академия им. Е.А. Вагнера» Минздрава России, Пермь

РЕФЕРАТ

В работе представлены два клинических случая редкого заболевания – пемфигоида конъюнктивы. Выявлены значимость анамнеза, особенности клинических проявлений данной патологии в ранней диагностике заболевания и роль ком-

плексного лечения (глюкокортикоиды, антиметаболиты, слезозаменители) в стабилизации тяжелого патологического процесса конъюнктивы и роговицы.

Ключевые слова: пемфигоид конъюнктивы, симблефарон, гормональная терапия. ■

Офтальмохирургия. - 2014. - № 3. - С. 93-96.

ABSTRACT

Rare clinical cases of pemphigoid conjunctiva

I.N. Subbotina

The Wagner Perm State Medical Academy, Perm, Russia

The article presents two clinical cases of a rare disease – pemphigoid conjunctiva. There is revealed an importance of anamnesis, specific clinical features of manifestations of this disease in the early diagnosis of this pathology as well as a role of combined medical therapy (glucocorticoids, antimetabolites and Ophthalmosurgery.– 2014.– No. 3.– P. 93–96.

pathogenetic therapy of dry eye) in a stabilization of the severe pathological process of conjunctiva and cornea Long-term follow up shows a stabilization effect after the treatment.

Key words: pemphigoid conjunctiva, symblepharon, glucocorticoid treatment. ■

емфигус конъюнктивы (пузырчатка конъюнктивы) относится к редкому тяжелому хроническому аутоиммунному заболеванию глаз, характеризующемуся образованием пузырей на слизистой оболочке с последующим рубцеванием конъюнктивы и вовлечением в процесс роговицы. Чаще возникает у женщин среднего возраста. Всегда поражаются оба глаза, но неодинаково как по времени возникновения. так и тяжести течения заболевания. Офтальмологический прогноз неблагоприятный из-за возникновения синдрома «сухого глаза», за-

ворота век, трихиаза, симблефарона и осложнений со стороны роговицы [1-3, 5, 7, 8, 10]. В лечении этой патологии предпочтение отдается гормональной терапии [4, 6, 9].

Выявление этиологии таких заболеваний затруднено, а вовлечение в процесс роговицы с последующим значительным снижением зрительных функций заставляет офталь-

Для корреспонденции:

Субботина Ирина Николаевна, докт. мед. наук, профессор кафедры офтальмологии ГБОУ ВПО «Пермская государственная медицинская академия им. Е.А. Вагнера» Минздрава России

Адрес: 614990, Пермь, ул. Петропавловская, 26 Тел.: (342) 217-1031, факс: (342) 217-1030

E-mail: rector@psma.ru

мологов с пессимизмом относиться к возможности помочь таким пациентам.

ЦЕЛЬ

Обратить внимание практикующих врачей на сложности диагностики пемфигоида конъюнктивы и возможности его лечения на основе представленных клинических случаев.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Клинический случай № 1. Больная Я., 70 лет, участница ВОВ, жительница Пермского края, обратилась впервые в глазной кабинет консультативной поликлиники Краевой клинической больницы г. Перми в 1999 г. с жалобами на постепенное снижение остроты зрения и сухость в обоих глазах, а также ограничение подвижности обоих глаз, особенно при взгляде вверх, больше выраженное на левом глазу.

Из анамнеза заболевания выяснилось, что до обращения в ККБ пациентка в течение 10 лет лечилась у окулиста амбулаторно по месту жительства по поводу хронического конъюнктивита обоих глаз с периодическими обострениями (в основном инстилляциями Левомицетина, Альбуцида, цинковыми каплями и пр.).

Острота зрения OD=0,1 н/к. Объем движения глазного яблока ограничен кверху. Веки утолщены, гиперемированы. Глазная щель сужена, полностью не закрывается из-за наличия пальпебро-лимбального симблефарона шириной 7-8 мм в нижней половине правого глаза. Конъ-



Рис. 1. Правый глаз больной Я, 70 лет, при первичном осмотре

юнктива век и глазного яблока умеренно гиперемирована, слегка отечная с участками бледно-розового цвета, сухая. На периферии роговицы инфильтраты серого цвета с изъязвлением (рис. 1).

Острота зрения OS=0,08 н/к. Объем движения глазного яблока ограничен кверху. Веки утолщены, гиперемированы. Глазная щель сужена, полностью не закрывается из-за наличия пальпебро-лимбального симблефарона шириной 4-5 мм в нижней половине левого глаза. Инфильтраты серого цвета по периферии роговицы с изъязвлением по меридиану от 3 до 7 часов (рис. 2).

На основании жалоб на прогрессирующую сухость в глазах: наличия хронического конъюнктивита (в течение 10 лет), безуспешно леченного; наличия рубцовых изменений конъюнктивы в виде обширных симблефаронов, приводящих к ограничению подвижности глазного яблока; вовлечения в процесс роговицы (краевые инфильтраты с изъязвлением); проведения дифференциальной диагностики с такими заболеваниями, как трахома 4 стадии; экссудативная многоформная эритема при синдроме Стивенса-Джонсона, ожоговая болезнь глаз и пр. – больной Я. был поставлен диагноз: пемфигус конъюнктивы (пузырчатка конъюнктивы) обоих глаз.

Учитывая наличие рубцового процесса конъюнктивы с развитием синдрома «сухого глаза» в обоих глазах, был поставлен окончательный диагноз: рубцовый пемфигоид конъюнктивы обоих глаз 4 степени тяжести.

Проведено комплексное лечение данного заболевания, включая кортикостероиды системно в виде курса Преднизолона в таблетках по схеме,



Рис. 2. Левый глаз той же больной при первичном осмотре

а также местно Дексаметазон в виде инъекций под конъюнктиву № 10 и инстилляций в оба глаза 4 раза в день, а также назначены слезозаменители 4 раза в день. При выписке жалобы на сухость в глазах уменьшились, рекомендовано продолжать лечение у окулиста по месту жительства с последующим контролем в Краевой клинической больнице для решения вопроса о возможном хирургическом вмешательстве - устранении симблефарона на обоих глазах. О дальнейшей судьбе данной пациентки нам ничего не известно: из-за неявки на амбулаторный прием консультативной поликлиники связь с ней потеряна.

Клинический случай № 2. Больная Г., 1959 года рождения, жительница г. Перми, по профессии почтальон, была направлена на консультацию на кафедру офтальмологии 01.07.2011 г.

Из анамнеза выяснено, что впервые пациентка обратилась к окулисту по месту жительства с жалобами на покраснение обоих глаз в 1996 г. Был поставлен диагноз: острый конъюнктивит обоих глаз. В связи с частыми обострениями заболевания в течение одного года с диагнозом «Подозрение на туберкулезный склерит обоих глаз» направлена для обследования в тубдиспансер. С 1996 по 2001 гг. лечилась и обследовалась в тубдиспансере по поводу туберкулезного склерита. Дана 3-я группа инвалидности по зрению. В 2001 г. была списана с учета по туберкулезу в связи с неподтверждением заболевания туберкулезной этиологии. С диагнозом «Хронический конъюнктивит неясной этиологии обоих глаз» направлена для дальнейшего лечения и наблюдения к окулисту по месту жительства. С 2006 г. вновь начались обострения хронического конъюнктивита (1-2 раза в год), по поводу чего ежегодно находилась на больничном листе, так как работа почтальона связана с постоянным нахождением на улице (разносила газеты, журналы, пенсии). Лечилась в основном антибактериальными средствами (местно глазные капли и мази - Левомицетин, Софрадекс и тетрациклиновая мазь). С 2006 по 2010 гг. находилась под наблюдением частного глазного кабинета «Визион» с диагнозом: аденовирусный конъюнктивит и эписклерит. К местному лечению был добавлен Офтальмоферон и Дексаметазон, внутрь — Супрастин. Но в дальнейшем ей было отказано в лечении в виду частых обострений заболевания и рекомендовано дальнейшее наблюдение у окулиста по месту жительства. За этот период времени при обострениях принимала Бутадион внутрь и Дексаметазон местно.

В 2010-2011 гг. по 2-3 раза находилась на больничном листе с обострением хронического конъюнктивита. В тубдиспансер была отправлена повторно для выявления этиологии заболевания. Реакции на хламидии, ВПГ, ЦМВ и токсоплазмоз были отрицательными. Кожные пробы с аллергеном - отрицательные, туберкулезная этиология заболевания отвергнута. Консультация ревматолога - остеохондроз, артралгия суставов, дорсопатия. Направлена в клинику глазных болезней для уточнения диагноза и рекомендаций по дальнейшему лечению данной пациентки.

При поступлении: жалобы на покраснение обоих глаз, светобоязнь,

чувство жжения, слизистое отделяемое в виде тяжей, блефароспазм, изза чего вынуждена постоянно носить солнцезащитные очки. Острота зрения OD=0,06, с -6,5 дптр - 1,0.

Острота зрения OS=0,02, с 3,5 дптр - 0,1 (косоглазие и амблиопия с детства); ОU: глазные щели сужены из-за блефароспазма. Края век несколько утолщены, умеренно гиперемированы. Конъюнктива хряща век и прилежащей поверхности глазного яблока (не доходя до лимба 4-5 мм), особенно нижнего века, утолщена, умеренно отечная, бледно-розовая, сухая. Нижний конъюнктивальный свод укорочен из-за сращений конъюнктивы век с конъюнктивой глазного яблока, контуры нижней переходной складки уплощены за счет сморщивания конъюнктивы и частичного симблефарона в виде натянутых поперечных складок (рис. 3-5). Слизистое отделяемое на поверхности конъюнктивы в виде серого цвета тонких тяжей. Роговица прозрачная, блестящая, гладкая, сферичная. Объем движения глазных яблок слегка ограничен при взгляде вверх.

складки с наличием симблефаронов), дифференциального диагноза (отсутствие в анамнезе травм глазного яблока, ожогов, болезни Стивенса-Джонсона и пр.), характера заболевания нами поставлен диагноз: рубцующий аутоиммунный пемфигоид конъюнктивы обоих глаз 2-й степени тяжести. К лечению добавлено системное применение кортикостероидов (Преднизолон в таблетках по традиционной схеме, снижая дозу каждые 5 дней, антиметаболиты (Метатрексат - в/м по 30 мг 1 раз в 7 дней № 5, затем по 1 таблетке 2 раза в неделю в течение 3-х мес.), местное лечение - кроме инстилляций кортикостероидов 4 раза в день, добавлены инъекции под конъюнктиву по 0,5 ежедневно № 10 и слезозаменители – Офтагель 4 раза в день. В даль-

Предварительный диагноз: пем-

фигус конъюнктивы обоих глаз 2-й

степени тяжести. Больная прокон-

сультирована у дерматолога - прояв-

лений пемфигуса не обнаружено как

за (хронический конъюнктивит в те-

чение 15 лет с периодическими обо-

стрениями неясной этиологии с ис-

ключением туберкулезной, хлами-

дийной, вирусной, аллергической

природы), особенностей клиниче-

ской картины (утолщенная конъюн-

ктива в области нижней переходной

На основе характерного анамне-

со стороны слизистых, так и кожи.



Рис. 3. Правый и левый глаз больной Г. при вывороте нижних век при первичном осмотре



Рис. 4. Правый глаз той же больной при вывороте нижнего века



Рис. 5. Левый глаз той же больной при вывороте нижнего века

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

ное. Жалоб не предъявляет.

нейшем рекомендовано проведение повторных курсов лечения по месту жительства. Наблюдение в динамике через 6 мес., 1 и 2 года показали стабилизацию процесса (рис. 6). Состояние пациентки удовлетворитель-

Анализируя эти два клинических случая редкого заболевания – пемфигоида конъюнктивы, мы еще раз убедились в том, что трудности диагностики заключаются в том, что это заболевание начинается с неспецифических симптомов, характерных для острого или подострого конъюнктивита, переходящего в хроническую форму с неустановленной этиологией заболевания, с периодическими обострениями. Обнаружение симблефарона





Рис. 6. После гормонального лечения с улучшением состояния глаз: a) правый глаз той же больной: б) левый глаз

в нижнем конъюнктивальном своде при взгляде пациента вверх помогает в диагностике начальных стадий пемфигоида конъюнктивы.

Что может помочь в диагностике глазного пемфигуса?

Анамнестические данные – волнообразное течение хронического конъюнктивита на обоих глазах с периодическими обострениями (появление раздражения глаза со слизисто-гнойным отделяемым).

Обязательные консультации дерматолога, отоларинголога, стоматолога для выяснения этиологии заболевания. Сочетание поражения конъюнктивы с обнаружением пузырей (иногда величиной с горошину) на слизистой оболочке полости рта, носоглотки и кожных покровов является дополнительным фактором, подтверждающим диагноз пемфигоида конъюнктивы. Для дифференциальной диагностики дерматологи в настоящее время широко пользуются цитологическими и гистологическими исследованиями.

Проведение такого несложного приема, как оттягивание вниз нижнего века при взгляде пациента вверх и обнаружение нежного или выраженного симблефарона в нижнем конъюнктивальном своде, поможет в диагностике начальной стадии пемфигоида. Даже если эти изменения обнаружены на одном глазу, всегда нужно помнить,

что есть большая вероятность появления подобного заболевания и на другом глазу.

Гораздо чаще следует обращать внимание на беловатые обнаженные от эпителия участки на конъюнктиве с покрасневшими краями большей или меньшей величины, т.е. дно пузыря. Расположены эти участки чаще всего во внутреннем углу глазной щели в нижних квадрантах конъюнктивы глазного яблока.

С учетом этих перечисленных особенностей анамнеза и клинической картины заболевания обеим пациенткам был поставлен диагноз пемфигоида конъюнктивы. Но, к сожалению, в первом случае оказалась форма заболевания 4-й степени тяжести. Один курс лечения привел к незначительному уменьшению жалоб на сухость глаза. О дальнейшей судьбе больной неизвестно из-за возможного летального исхода (она — участник ВОВ, неоднократно лечилась в госпитале у терапевтов).

У второй пациентки диагностирована 2-я степень тяжести пемфигоида конъюнктивы, несмотря на длительность хронического конъюнктивита (более 15 лет). Правильно назначенное лечение кортикостероидами, метаболитами и препаратами искусственной слезы позволило стабилизировать процесс в обоих глазах.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, улучшить прогноз пемфигоида конъюнктивы – ауто-иммунного хронического заболевания с тяжелыми исходами – возможно только в случаях своевременной диагностики и достаточно активного лечения кортикостероидами. При подтверждении диагноза только комплексная терапия кортикостероидами при системном и местном применении в сочетании с антиметаболитами и слезозаменителями помогает стабилизировать этот тяжелый аутоиммунный процесс в конъюнктиве и роговице глаз.

ЛИТЕРАТУРА

- 1. Аксенфельд T. Руководство по глазным болезням. СПб., 1911. 640 с.
- 2. *Кански Дж.* Клиническая офтальмология. М.: Логосфера, 2006. 744 с.
- 3. Можеренков В. П., Прокофьева Г. Л. Офтальмологические проявления кожных заболеваний // Вестник офтальмологии. -1992. -№ 3. -C.45-47.
- 4. *Морозов В.И., Яковлев А.А.* Фармакотерапия глазных болезней. М.: Медицина, 1998. 336 с.
- 5. *Одинцов В.П.* Курс глазных болезней. Ленинград, 1936. 655 с.
- 6. Рациональная фармакотерапия в офтальмологии: Рук. для практ. врачей / Е.А. Егоров, В.Н. Алексеев, Ю.С. Астахов, В.В. Бржевский, А.Ф. Бровкина; Под общ. ред. Е.А. Егорова. М.: Литтерра, 2004. 954 с.
- 7. Редкие случаи в клинической офтальмологии / М.Т. Азнабаев, А.Э. Бабушкин, В.Б. Мальханов. Уфа: ГУП «Уфимский полиграфкомбинат», 2005. 304 с.
- 8. Синдром «красного глаза»: практическое руководство для врачей-офтальмологов / М.А. Ковалевская, Д.Ю. Майчук, В.В. Бржеский и др.; Под ред. Д.Ю. Майчука. М., 2010. 108 с.
- 9. Справочник по офтальмологии / Под ред. А.В. Рославлева. М., 1967. 556 с.
- 10. *Фукс Э*. Учебник глазных болезней. М.: Гос. мед. изд-во, 1932. 413 с.

Поступила 27.06.14