

Лащук А.А.

ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННАЯ ГАНГРЕНОЗНАЯ ПИОДЕРМИЯ: СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПИИ

Научные руководители: канд. мед. наук, доц. Рубан А.П.,

канд. мед. наук, доц. Музыченко А.П.

Кафедра кожных и венерических болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Буллёзная пиодермия – подтип гангренозной пиодермии. Этиология данного заболевания полностью не ясна, однако чаще всего принято предполагать связь с некоторыми системными заболеваниями. В рассматриваемом клиническом случае (девушка, 17 лет) был выявлен дефект в гене ADA2. Всего обнаружено более 60 мутаций в гене ADA2, которые вызывают дефицит аденозиндеаминазы-2, приводящий к аномальному воспалению различных органов и тканей, особенно кровеносных сосудов (васкулит).

Триггером манифестации заболевания (декабрь 2019 г.) предположительно послужил стрессовый фактор (смерть матери). Длительно лечилась по месту жительства по поводу буллёзно-геморрагической формы рожи левой стопы. К апрелю 2020 кожные синдромы купированы. В октябре 2020 года среди полного здоровья произошло обострение кожного синдрома. Образовались зоны некроза с появлением обширных раневых поверхностей. Ввиду отсутствия положительной динамики на фоне массивной антибактериальной терапии была переведена в РНПЦ ДХ. Иммунодефицитное состояние было исключено. Ревмапанель отрицательная. Морфологическая картина соответствовала тяжелому аутоиммунному васкулиту. В РНПЦ ДХ получала антибактериальную, местную и посиндромную терапию, откуда переведена в республиканский детский ревматологический центр. Гормональная и иммуносупрессивная терапия оказались неэффективны, по решению республиканского консилиума была назначена терапия инфликсимабом в дозе 5 мг/кг по схеме. Терапия инфликсимабом была обоснована его высокой селективностью в отношении ФНО- α , а также эффективностью в терапии широкого спектра аутоиммунных заболеваний. На фоне указанной базисной терапии переведена в РНПЦ ДХ для хирургической обработки ран и проведения пересадки кожи. Терапия инфликсимабом продолжалась 8 месяцев, что позволило минимизировать прием преднизолона вплоть до полной отмены. Достигнута стабилизация состояния, остановлено прогрессирование кожного синдрома. В декабре 2021 поступила на лечение в ревматологическое отделение Брестской областной клинической больницы в связи с жалобами на рецидив кожных проявлений с локализацией на правом предплечье. В апреле 2022 года перенесла коронавирусную инфекцию, после которой состояние ухудшилось (лихорадка, некротические проявления на коже обеих рук и правом бедре). 12.04.2022 был проведён республиканский консилиум, выставлен диагноз: Первичный иммунодефицит, аутовоспалительный синдром с поражением кожи (гангренозная пиодермия, буллёзно-язвенная форма), вновь назначен инфликсимаб, на который 28.04.2022 развилась медикаментозная аллергия, что потребовало его отмены. Получила пульс-терапию метилпреднизолоном и курс внутривенных иммуноглобулинов в дозе 0,8 мг/кг. С 13.05.2022 наблюдается и получает лечение в РНПЦ РМиЭЧ, в т.ч. проведены неоднократные оперативные вмешательства (некрэктомия, аутодермопластика конечностей).

Развитие тяжелых вариантов иммунодефицита с кожными некротическими проявлениями, неподдающихся традиционной терапии, а также наличие индивидуальной непереносимости биологических агентов требует альтернативного подхода к терапии, в т.ч. следует рассматривать применение клеточной терапии.