ПОКАЗАТЕЛИ УРОВНЯ IgE У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

Абдиева Д.Х.[1], Хомидов М.Ф.[2], Валиева М.С.[3], Салимова Р.Т.[4]
[1,2,3,4]ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино», г. Душанбе

DOI: 10.67620/dermajournal.1730002

Актуальность. Врождённый буллезный эпидермолиз (ВБЭ) представляет собой группу наследственных заболеваний кожи, обусловленных мутациями в генах структурных белков эпидермиса и дермо-эпидермального соединения, и относится к орфанным заболеваниям.

Согласно классификации ВБЭ от 2014 г., в зависимости от уровня образования пузыря, выделяют 4 основных типа заболевания: простой буллезный эпидермолиз (ПБЭ), пограничный буллезный эпидермолиз (ПгрБЭ), дистрофический буллезный эпидермолиз (ДБЭ) и синдром Киндлера.

Простой буллезный эпидермолиз является наиболее распространенной (70 %) и легко протекающей формой ВБЭ. Для него характерен дефект ломкости эпидермиса и, преимущественно, аутосомно-доминантный тип наследования. Пограничный буллезный эпидермолиз — это аутосомно-рецессивный дефект хрупкости в пределах прозрачной пластинки зоны базальной мембраны. Распространенность данного типа составляет 5 %. Дистрофический буллезный эпидермолиз встречается с частотой 25 %, может иметь как аутосомно-доминантный, так и рецессивный тип наследования, обусловлен поражением зоны ниже темной пластинки базальной мембраны. Буллезный эпидермолиз Киндлера — самый редкий тип, с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризуется поражением белка киндлин-1, что приводит к хрупкости на любом уровне дермо-эпидермального соединения. Течение ВБЭ сопровождается воспалительными и иммунодефицитными процессами, что, согласно данным литературы, приводит к повышению уровня IgE в сыворотке крови больных, которые отражают степень активности патологического процесса и тяжесть течения клинической формы дерматоза.

Иммуноглобулин Е занимает важное место в формировании иммунных реакций и клиническом течении различных заболеваний. Он относится к одному из 5 основных классов иммуноглобулинов человека (Ig M, G, A и E) и выполняет специфические регуляторные функции в системе иммунитета. Повышение уровня сывороточного IgE характерно для аллергических заболеваний, паразитарных, вирусных инфекций и других патологических состояний.

Цель исследования: изучить содержание уровня IgE в крови у больных с ВБЭ.

Материалы и методы исследования. Под нашим наблюдением находились 28 больных с ВБЭ, обратившихся на стационарное лечение в ГУ «ГКБ КБ» в возрасте от 0 до 40 лет.

Определение уровня IgE проводили методом иммуноферментного анализа (ИФА) и выражали в международных единицах на литр (мЕ/л).

Результаты исследования и их обсуждение. Все пациенты были разделены на возрастные группы согласно классификации ВОЗ: от 0 до 3х лет - 6, от 3 до 6 – 4, от 6 до 12 лет – 10, от 12 до 18 – 4, старше 18 – 4 человека. Гендерных отличий выявлено не было (14 женщин и 14 мужчин). Простая форма ВБЭ регистрировалась у 14, дистрофическая форма- у 8, пограничная форма – у 4х, Киндлер синдром – у 2х пациентов. Всем больным, независимо от формы ВБЭ, определялся уровень IgE в сыворотке крови. Установлено, что у 50% пациентов отмечался повышенный уровень IgE, величина которого варьировала от

215,1 до 2500 МЕ/мл (референс от 0 до 200МЕ/мл). Следует отметить, что высокие показатели сывороточного IgE отмечались при дистрофической и пограничной формах и синдроме Киндлера. Данные формы характеризуются более тяжёлым клиническим течением по сравнению с простой формой ВБЭ, при которой показатели IgE находились в пределах референсных значений.

Заключение

Таким образом, повышение уровня IgE в сыворотке крови у пациентов с различными формами ВБЭ зависит от степени тяжести патологического процесса.