

DOI: <https://doi.org/10.25208/vdv16881>

EDN: rhnbkh

Трудности диагностики вульгарной пузырчатки

© Рахматулина М.Р.¹, Мехдиева Е.С.¹, Тё В.Л.^{2*}¹Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии, Москва, Россия²Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Россия

Вульгарная пузырчатка — редко встречающееся, потенциально смертельное аутоиммунное заболевание, которое характеризуется образованием внутриэпидермальных пузырей и обширных эрозий на коже и слизистых оболочках. Несмотря на значительные достижения в изучении патогенеза и лечении вульгарной пузырчатки, диагностика этого заболевания по-прежнему вызывает трудности. Сложность ранней диагностики буллезных дерматозов, в частности вульгарной пузырчатки, обусловлена неспецифичностью начальных клинических проявлений. Первичное поражение слизистой оболочки полости рта (эрозии, афтоподобные элементы) часто приводит к ошибочной интерпретации симптомов и поздней диагностике. Проблема усугубляется недостаточной настороженностью врачей первичного звена (стоматологов, ЛОР-врачей, терапевтов) в отношении данной патологии. Статья посвящена трудностям диагностики вульгарной пузырчатки. Описан клинический случай пациентки, у которой заболевание дебютировало с появления неспецифических высыпаний на слизистой оболочке ротовой полости, в связи с чем в течение длительного времени верный диагноз не был установлен. На основании результатов цитологического исследования мазков-отпечатков, полученных с поверхности свежих эрозий врачом-онкологом, был поставлен диагноз «рак нижней губы N2NxMx», проведена лучевая терапия, что привело к ухудшению течения заболевания. В статье рассмотрены возможные причины диагностических ошибок.

Ключевые слова: вульгарная пузырчатка; клинический случай; диагностика; акантолитические клетки**Конфликт интересов:** авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.**Источник финансирования:** рукопись подготовлена на личные средства авторского коллектива.**Согласие пациента:** пациентка добровольно подписала информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Вестник дерматологии и венерологии».**Для цитирования:** Рахматулина М.Р., Мехдиева Е.С., Тё В.Л. Трудности диагностики вульгарной пузырчатки. Вестник дерматологии и венерологии. 2025;101(4):XX–XX. doi: <https://doi.org/10.25208/vdv16881>
EDN: rhnbkh

DOI: <https://doi.org/10.25208/vdv16881>

EDN: rhnbkh

Difficulties in Diagnosing Pemphigus Vulgaris

© Rakhmatulina M.R.¹, Mekhdieva E.S.¹, Te V.L.^{2*}¹ State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Moscow, Russia² Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russia

Vulgar pemphigus is a rare, potentially fatal autoimmune disease characterized by formation of intraepidermal blisters and extensive erosions on the skin and mucous membranes. Despite significant advances in investigation of the pathogenesis and treatment of pemphigus vulgaris, the diagnosis of this disease remains challenging. The difficulty in early diagnosis of bullous dermatoses, particularly pemphigus vulgaris, is due to the non-specific nature of the initial clinical manifestations. The typical primary lesion of the oral mucosa (erosions, aphtha-like elements) often leads to misinterpretation of the symptoms and delayed diagnosis. The problem is exacerbated by the lack of awareness among primary care physicians (dentists, otolaryngologists, and general practitioners) about this condition. The paper focuses on the difficulties in diagnosing pemphigus vulgaris. A case narrative described a patient whose disease began with nonspecific rash on the oral mucosa which made it difficult to make an accurate diagnosis for a long time. Based on the results of a cytological examination of smears from the surface of new erosions, the oncologist diagnosed “N2NxMx cancer of the lower lip” and performed radiation therapy, which aggravated the disease. The paper discusses possible causes of diagnostic errors.

Keywords: pemphigus vulgaris; clinical case; diagnosis; acantholytic cells

Conflict of interest: the authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

Funding source: the work was prepared at the personal expense of the team of authors.

Patient consent: the patient voluntarily signed an informed consent for the publication of personal medical information in an anonymized form in the journal “Vestnik Dermatologii i Venerologii”.

For citation: Rakhmatulina MR, Mekhdieva ES, Te VL. Difficulties in the diagnosis of pemphigus vulgaris. Vestnik Dermatologii i Venerologii. 2025;101(4):XX–XX. doi: <https://doi.org/10.25208/vdv16881> EDN: rhnbkh



■ Актуальность

Вульгарная пузырчатка — редкое аутоиммунное заболевание, характеризующееся выработкой аутоантител IgG к белкам клеточных мембран кератиноцитов, что приводит к акантолизу и образованию внутриэпидермальных пузырей и эрозий на коже и слизистых оболочках. В Москве в 2019 г. был зарегистрирован 161 случай пузырчатки, в 2020 г. — 194, в 2021 г. — 202 случая, т.е. с каждым годом число случаев заболевания непрерывно растет [1]. Несмотря на возможности диагностических методов исследования, диагностика вульгарной пузырчатки, особенно на ранних стадиях заболевания, остается сложной задачей, что приводит к несвоевременному началу адекватного лечения.

Слизистая оболочка полости рта является наиболее распространенной локализацией в дебюте заболевания. С 1950 по 2001 г. число случаев начала заболевания с высыпаний на слизистой оболочке полости рта возросло с 62 до 85% [2]. На сегодняшний день поражение слизистой оболочки рта диагностируется примерно у 9 из 10 пациентов с вульгарной пузырчаткой [3].

Для подтверждения диагноза, согласно клиническим рекомендациям Российского общества дерматовенерологов и косметологов, пациентам с подозрением на пузырчатку проводят цитологическое исследование с целью выявления акантолитических клеток в мазках-отпечатках со дна свежих эрозий, а также гистологическое исследование с применением методов прямой и прямой иммунофлюоресценции. Существует корреляция между количественными показателями

акантолитических клеток и тяжестью патологического процесса, однако на начальных стадиях заболевания, а также при атипичных формах течения акантолитические клетки при проведении цитологического исследования могут не обнаруживаться, что требует применения дополнительных диагностических методов для верификации диагноза. Акантолиз также может наблюдаться при болезни Хейли–Хейли, наследственном заболевании, вызванном мутацией в гене АТР2С1. Кроме того, акантолитические клетки иногда выявляются при транзиторном акантолитическом дерматозе (болезни Гровера), паранеопластической пузырчатке, ассоциированной с лимфопролиферативными заболеваниями, а также при других буллезных заболеваниях (табл. 1). В редких случаях акантолиз может быть обнаружен вследствие технических погрешностей при взятии или обработке биопсийного материала [4]. Дифференциальная диагностика требует гистологического и иммуногистохимического исследования для точной верификации заболевания.

По данным отечественных исследователей, примерно в 1/3 случаев пузырчатки при первичном обращении пациентам устанавливают неверный диагноз, что в числе прочих свидетельствует о недостаточной осведомленности врачей различных специальностей о данном заболевании [5].

Описание случая

Пациентка Н., 70 лет, поступила в круглосуточный стационар ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России с диагнозом: «пузырчатка?».

Таблица 1 Дифференциальная диагностика вульгарной пузырчатки Table 1. Differential diagnosis of pemphigus vulgaris				
Критерий	Вульгарная пузырчатка	Болезнь Хейли–Хейли	Транзиторный акантолитический дерматоз (Гровера)	Паранеопластическая пузырчатка
Акантолитические клетки	+++	+	++	+++
Дерматоскопия	Белые круги, точки, бело-желтые глобулы, корки, сосуды: линейные, змеевидные	Полиморфные сосуды, в том числе клубочковые, спиральные на розово-белесом фоне, эрозии, корки	Бесструктурные зоны, окруженные белым ореолом, полиморфные сосуды	Полиморфные сосуды, эрозии, корки
Гистология	Внутриэпидермальный пузырь в результате акантолиза	Выраженный, но неполный акантолиз, по типу «полуразрушенной кирпичной стены»	Очаговый акантолиз, дискератоз	Супрабазальный акантолиз с лимфоцитарной инфильтрацией
пРИФ	Отложение IgG в области межклеточной субстанции шиповатого слоя на десмосомах	Слабоаффинные IgG-аутоантитела, иммунные комплексы, система комплемента в межклеточном пространстве	Отложения IgM в зоне базальной мембраны и в стенках сосудов сосочкового слоя дермы	Отложение IgG и C3-компонента комплемента на поверхности кератиноцитов, линейное отложение комплемента вдоль зоны базальной мембраны эпидермиса
Поражение слизистых	+++	—	—	++
Субъективные ощущения	Боль, жжение	Зуд, жжение, боль	Интенсивный зуд	Боль, выраженный дискомфорт
Симптом Никольского	+++	+ вблизи очага	—	++

Из анамнеза известно, что считает себя больной с февраля 2024 г., когда впервые отметила появление обильного слюнотечения с примесью крови. За медицинской помощью не обращалась, самостоятельно не лечилась.

В марте 2024 г. в связи с появлением боли при приеме пищи и глотании, а также носового кровотечения обратилась к врачу-оториноларингологу. Был поставлен диагноз «воспаление слизистой оболочки полости рта» и проведено симптоматическое лечение, которое не привело к клиническому эффекту.

В апреле 2024 г. пациентка отметила появление эрозий на слизистой оболочке рта, в связи с чем обратилась к врачу-стоматологу, который установил диагноз «афтозный стоматит». Была назначена наружная терапия с применением раствора прополиса, что также не привело к развитию клинического эффекта.

В июле 2024 г. в связи с сохраняющимися жалобами пациентка обратилась к врачу-дерматовенерологу в кожно-венерологический диспансер по месту жительства, где ей был поставлен диагноз «кандидоз полости рта» и проведена противогрибковая терапия, без клинического эффекта.

В августе 2024 г. пациентка отметила появление высыпаний на красной кайме губ, усиление боли при приеме пищи и глотании, в связи с чем повторно обратилась к врачу-дерматовенерологу, которым был поставлен предварительный диагноз «пузырчатка?» и рекомендовано обратиться к врачу-онкологу для исключения злокачественного процесса.

В сентябре 2024 г. пациентка отметила появление высыпаний на коже лица, груди и туловища. В середине сентября 2024 г. консультирована врачом-онкологом, которым на основании цитологического исследования был поставлен диагноз «рак нижней губы T2NxMx, цитологически плоскоклеточный рак», проведена местная терапия (информация об использованных лекарственных препаратах отсутствует), без эффекта.

В сентябре 2024 г. проведена дистанционная консультация с врачом-дерматовенерологом, который поставил диагноз «вульгарная пузырчатка» и рекомендовал проведение цитологического исследования для обнаружения акантолитических клеток. По результатам лабораторных исследований были обнаружены акантолитические клетки, а также антитела к десмоглеину-1 IgG, (110,28 ед/мл при норме < 20).

В начале октября 2024 г. пациентка повторно консультирована врачом-онкологом, которым был установлен предварительный диагноз «рак нижней губы T2NxMx» и рекомендовано стационарное лечение у врача-дерматовенеролога с последующей терапией у врача-онколога.

В октябре 2024 года пациентка получала стационарное лечение в ГБУЗ Республики Крым «Клинический кожно-венерологический диспансер» г. Керчи с диагнозом «вульгарная пузырчатка»: проведена терапия преднизолоном в дозе 50 мг/сут перорально, с незначительным эффектом. Пациентка выписана с рекомендациями продолжить терапию преднизолоном в дозе 50 мг/сут перорально с постепенным снижением дозы по 1 таблетке 1 раз / 7 дней. Пациентка проводила назначенный курс терапии, однако при достижении суточной дозы 30 мг снижение дозы прекра-

тила. После выписки пациентка обратилась к врачу-онкологу, было проведено трехкратное цитологическое исследование, установлен диагноз «злокачественное новообразование нижней губы, T2N0M0» и проведен курс лучевой терапии.

В ноябре 2024 г., параллельно получая терапию у врача-онколога, пациентка дополнительно проконсультирована врачом-дерматовенерологом, которым был вновь поставлен диагноз вульгарной пузырчатки и рекомендовано продолжить терапию преднизолоном. Также им была назначена повторная консультация врача-онколога для уточнения установленного ранее диагноза «злокачественное новообразование нижней губы» с проведением гистологии.

В ноябре 2024 г. пациентка обратилась в ГБУЗ Республики Крым «Крымский республиканский онкологический клинический диспансер имени В.М. Ефетова», где установлен диагноз «злокачественное новообразование нижней губы, T2N0M0, 3 стадия, II клиническая группа, плоскоклеточный рак (на основании цитологического исследования)» и рекомендовано продолжить курс лучевой терапии. Пациентке проведено 20 процедур лучевой терапии с ухудшением со стороны патологического процесса.

В связи с сохраняющимися высыпаниями пациентка обратилась к врачу-дерматовенерологу в частную клинику, где был установлен диагноз «вульгарная пузырчатка» и рекомендовано повысить дозу преднизолона до 50 мг/сут перорально, пациентка рекомендаций придерживалась.

В декабре 2024 г. в связи с сохраняющимися жалобами пациентка обратилась в ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России и была госпитализирована в круглосуточный стационар.

Локальный статус при поступлении

Патологический процесс носит распространенный характер, локализуется на слизистой оболочке полости рта, красной кайме губ, на коже волосистой части головы, лица, шеи, туловища, верхних и нижних конечностей. На слизистой оболочке рта наблюдаются эрозии ярко-розового цвета. На красной кайме губ имеются линейные трещины. Нижняя губа отечна, наблюдается густое гнойное отделяемое (рис. 1). Отмечается обильное слюнотечение. На коже волосистой части головы



Рис. 1. Отечная нижняя губа, покрытая густым гнойным отделяемым
Fig. 1. Swollen lower lip covered with thick purulent discharge



Рис. 2. Плотно прилегающие серозно-геморрагические корки на коже волосистой части головы: а — затылочная область; б — теменная область; в — лобно-височная область
Fig. 2. Tightly adhering serous-hemorrhagic crusts on the scalp skin: а — occipital region; б — parietal region; в — frontotemporal area



Рис. 3. Влажные эрозии ярко-розового цвета, покрытые многослойными плотными геморрагическими корками
Fig. 3. Bright pink wet erosions covered with multilayered dense hemorrhagic crusts

имеются плотно прилегающие серозно-геморрагические корки (рис. 2). На коже лица, преимущественно в перiorальной области, с переходом на кожу шеи наблюдаются влажные эрозивные очаги поражения ярко-розового цвета, покрытые многослойными плотными



Рис. 4. Множественные влажные эрозии ярко-розового цвета, покрытые массивными корками
Fig. 4. Multiple bright pink wet erosions covered with massive crusts

геморрагическими корками (рис. 3). Аналогичные поражения наблюдаются на коже туловища, преимущественно на коже живота и поясничной области, ягодиц и межъягодичной складки, верхних и нижних конечностей, местами по периферии высыпаний имеются обрывки эпителия (рис. 4, 5). Отмечаются симметричные отеки стоп и голеней до уровня коленного сустава.

Результаты лабораторных исследований

Результаты гистологического исследования.

Покрышка пузыря отсутствует, дно представлено рядом базальных клеток, диссоциированных между собой, также на отдельных участках видны свободно лежащие акантолитические клетки, не связанные с эпидермисом, дерма отечна, наблюдается лимфоцитарный инфильтрат с примесью эозинофилов (рис. 6). При проведении исследования пРИФ с антителами к IgG, IgA, IgM в биоптате видимо неповрежденной кожи наблюдается слабая и умеренная фиксация IgG в межклеточных промежутках всех слоев эпидермиса (в виде «сетки»), значимой экспрессии IgA и IgM не обнаружено (рис. 7).

Результаты общего анализа крови. При поступлении: лейкоциты — 9,47 тыс/мкл; лимфоциты — 7%; моноциты — 1%; сегментоядерные нейтрофилы — 88%. В процессе лечения отмечалось снижение общего числа лейкоцитов и рост относительного уровня



Рис. 5. Обширные влажные эрозии на коже поясничной области, межъягодичной складки
Fig. 5. Extensive wet erosions on the skin of the lumbar and intergluteal areas

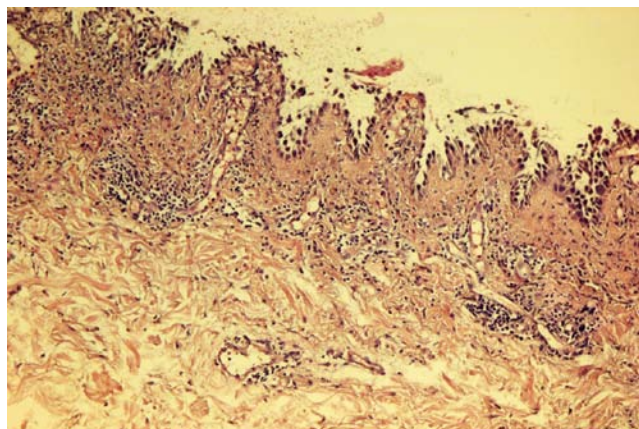


Рис. 6. Гистологическое исследование биоптата кожи (окраска гематоксилином и эозином, $\times 100$)
Fig. 6. Histological examination of a skin biopsy (hematoxylin and eosin staining, magnification $\times 100$)

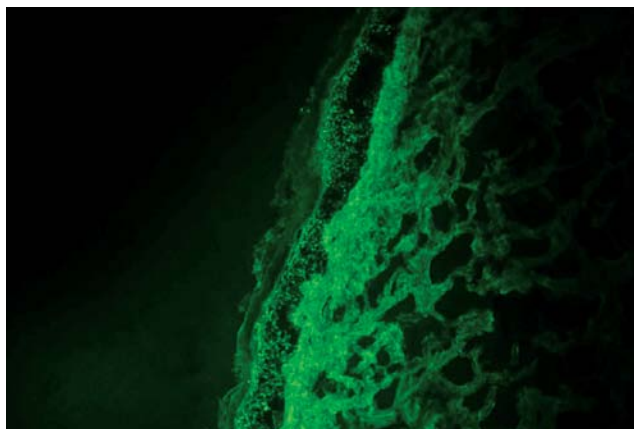


Рис. 7. Исследование реакции иммунофлуоресценции с антителами к IgG, IgA, IgM в биоптате видимо неповрежденной кожи: слабая и умеренная фиксация IgG в межклеточных промежутках всех слоев эпидермиса (в виде «сетки»)
Fig. 7. Immunofluorescence testing with anti-IgG, IgA, and IgM-antibodies in a biopsy of apparently intact skin: weak and moderate fixation of IgG in the intercellular spaces of all epidermis layers of th ("grid"-like)

ня лимфоцитов с уменьшением числа нейтрофилов (лейкоциты — 7,35 тыс/мкл; лимфоциты — 23%; сегментоядерные нейтрофилы — 70%). При выписке: лейкоциты — 6,86 тыс/мкл, лимфоциты — 24%, сегментоядерные нейтрофилы — 68%.

Также в процессе лечения наблюдалось повышение уровня мочевины (до 10,05 ммоль/л) и общего белка (до 68,4 г/л).

Лечение

Согласно международным стандартам по лечению вульгарной пузырчатки препаратами первой линии являются системные глюкокортикостероиды в дозе 1,0–1,5 мг/кг/сут преднизолонового эквивалента [6, 7]. Учитывая возраст пациентки, а также возможные побочные эффекты глюкокортикостероидных препаратов, было принято решение о назначении преднизолона в дозировке 55 мг/сут перорально из расчета 1 мг/кг массы тела. Также проведена антибактериальная терапия цефтриаксоном в дозе 2 г/сут в/м; спиронолактоном — 25 мг/сут; фуросемидом — 2 мл в/м № 4; наружная терапия: 2% раствор метиленового синего; 1% раствор метиленового синего; раствор бензилдиметил-миристоиламинопропиламмония; водный раствор хлоргексидина; диоксометилтетрагид роперимидин + хлорамфеникол, мазь; влажно-высыхающие повязки с водным раствором хлоргексидина.

Исход и результаты последующего наблюдения

Со стороны кожного патологического процесса на фоне проведенной терапии наблюдалась положительная динамика в виде уменьшения гнойного и серозного отделяемого, уменьшения отека губы, частичной эпителизации трещин, отторжения геморрагических корок, уменьшения окраски эрозий. В связи с эпизодом резкого снижения артериального давления до 60/40 мм рт. ст. и потерей сознания без очевидных причин пациентка была переведена в Городскую клиническую больницу № 29 им. Н.Э. Баумана, даны рекомендации по продолжению терапии преднизолоном в дозе 55 мг/сут с последующей постепенным

снижением дозы препарата согласно клиническим рекомендациям (табл. 2) под наблюдением врача-дерматовенеролога [8].

Обсуждение

Ввиду неспецифического поражения слизистой оболочки полости рта при вульгарной пузырчатке ее дифференциальная диагностика на ранних этапах заболевания вызывает значительные затруднения. Согласно результатам исследования французских ученых, до 70% пациентов обращаются к более чем четырем врачам-специалистам, прежде чем подтверждается диагноз вульгарной пузырчатки [9]. Примерно в 50% случаев пациентов направляют к врачу-дерматовенерологу течение шести месяцев после появления симптомов, 17% — в течение одного года и 8% — в течение трех лет [10].

В большинстве случаев для лабораторной диагностики заболевания используется цитологическое исследование, которое является быстрым по выполнению методом, не требующим инвазивного вмешательства, однако наиболее информативными методами подтверждения диагноза выступают патологоанатомическое исследование биопсийного материала кожи или слизистой оболочки из очага поражения и иммунофлюоресцентное исследование [7, 11]. В диагностике пузырчатки важную роль играет определение антител к десмоглеинам 1 и 3 методом ELISA/ИФА, что позволяет не только подтвердить диагноз, но и оценить активность заболевания, а также эффективность проводимой терапии. Исследования показывают, что в большей степени уровень антител к десмоглеинам 1 коррелирует с тяжестью клинических проявлений [12]. Однако в некоторых случаях (особенно при хронических формах) корреляция может быть менее выраженной, что требует комплексной оценки с учетом клинической картины. В представленном нами клиническом случае повторное исследование уровня антител к десмоглеину-1 IgG не проводилось, в связи с чем оценить степень корреляции тяжести патологического кожного процесса с уровнем антител не представляется возможным.

Таблица 2. Снижение дозы преднизолона после достижения терапевтического эффекта
Table 2. Prednisolone dose reduction after achieving a therapeutic effect

Неделя	Пн	Вт	Ср	Чт	Пт	Сб	Вс
1–4-я	1 мг/кг массы тела						
5–13-я*	Постепенное снижение преднизолона до 20 мг/сут (4 таблетки) (первоначальное снижение дозы ГКС возможно на 1/4–1/3 максимальной дозы)						
14-я	4,00	4,00	4,00	4,00	4,00	4,00	4,00
15-я	3,75	4,00	4,00	4,00	4,00	4,00	4,00
16-я	3,75	4,00	4,00	3,75	4,00	4,00	4,00
17-я	3,75	4,00	4,00	3,75	4,00	3,75	4,00
18-я	3,75	4,00	3,75	3,75	4,00	3,75	4,00
19-я	3,75	4,00	3,75	3,75	4,00	3,75	3,75
20-я	3,75	4,00	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75
21-я	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75

*При необходимости возможно более длительное снижение дозы преднизолона.
*if necessary, the dose of prednisolone may be reduced for a longer period of time

При цитологическом исследовании мазков-отпечатков методом Тцанка акантолитические клетки обнаруживаются только с поверхности свежих эрозий, так как дно эпителизирующихся элементов в результате регенерации покрывается новыми слоями эпидермальных клеток. Вместе с тем акантолитические клетки нередко расцениваются врачами-онкологами как «атипичные» клетки, в результате чего пациентам устанавливается диагноз злокачественного новообразования кожи [13–15]. Из-за ошибки в диагностике пациенты могут получать неадекватную терапию, включая агрессивное онкологическое лечение (например, лучевую или химиотерапию), что усугубляет течение заболевания [16–19].

Ошибочная диагностика злокачественного новообразования кожи, в частности плоскоклеточного рака кожи, может возникать из-за схожей клинической картины. Иногда при цитологическом исследовании обнаруживаются акантолитические клетки с атипичными плоскоклеточными изменениями (такими как измененная форма и размеры клеток, гиперхромия и неровность контуров ядра, наличие базофильной цитоплазмы), которые соответствуют критериям малигнизации, что вызывает затруднение в правильной постановке диагноза [20]. Для дифференциальной диагностики в подобных случаях применяются иммуногистохимические маркеры p63, p40, CKMNF116 и CK903, обладающие высокой чувствительностью для плоскоклеточного рака [21]. Однако эти маркеры не являются абсолютно специфичными, так как могут выявляться и при других опухолевых процессах.

Зачастую пациенты с вульгарной пузырчаткой проходят долгий путь от появления первых высыпаний до верификации диагноза и начала соответствующего лечения. Диагностика вульгарной пузырчатки требует комплексного подхода, включающего тщательно собранный анамнез с выявлением провоцирующих факторов, оценку клинической картины заболевания, а также проведение полного диагно-

стического комплекса: цитологического исследования для выявления акантолитических клеток Тцанка, гистологического подтверждения супрабазального акантолиза, прямой и непрямой реакции иммунофлюоресценции для обнаружения межклеточных отложений IgG, а также серологического определения антител к десмоглеинам 1 и 3. Цитологический метод, направленный на выявление акантолитических клеток в мазках-отпечатках со дна свежих эрозий, имеют ограниченную специфичность в диагностике вульгарной пузырчатки, что может привести к серьезным диагностическим ошибкам.

Таким образом, проведение гистологического исследования и ПИФ обязательны для диагностики вульгарной пузырчатки. Известно, что пациенты с вульгарной пузырчаткой имеют более высокую частоту выявления злокачественных новообразований, чем в общей популяции [22], однако описанный клинический случай является примером ошибки в диагностике, связанным с неверной интерпретацией результатов цитологического исследования.

Заключение

Низкий уровень осведомленности врачей о морфологических особенностях акантолитических клеток остается серьезной проблемой, которая приводит к диагностическим ошибкам, задержке в постановке диагноза и назначению неадекватного лечения, что ухудшает прогноз для пациентов. Для предотвращения подобных случаев необходима подготовка образовательных программ, направленных на повышение знаний врачей об особенностях буллезных дерматозов, внедрение стандартных методов окраски и междисциплинарное взаимодействие между дерматовенерологами, патоморфологами и врачами смежных специальностей. В процессе ведения пациентов с пузырчаткой важен комплексный подход, который позволит обеспечить своевременную и точную диагностику данного заболевания, улучшая качество оказания медицинской помощи. ■

Литература/References

1. Потекаев Н.Н., Жукова О.В., Доля О.В., Фриго Н.В., Поршина О.В., Косталевская А.Н., и др. Пузырчатка кожи и слизистой оболочки полости рта: клиника, диагностика, лечение: методические рекомендации. М.: Московский центр дерматовенерологии и косметологии; 2023. 47 с. [Potekaev NN, Zhukova OV, Dolya OV, Frigo N.V., Porshina O.V., Kostalevskaya A.N., et al. Pemphigus of the skin and oral mucosa: clinical features, diagnosis, treatment: clinical guidelines. Moscow: Moscow Center for Dermatovenereology and Cosmetology; 2023. 47 p. (In Russ.)]
2. Боровский Е.В., Машкиллеисон А.Л. Заболевания слизистой оболочки полости рта и губ: практическое руководство. М.: МЕДпресс; 2001. С. 182–183. [Borovskij EV, Mashkillejsson AL. Diseases of oral mucosa and lips. Practical guide. Moscow: MEDpress; 2001. P. 182–183. (In Russ.)]
3. Batistella EA, Sabino da Silva R, Rivero ERC, Silva CAB. Prevalence of oral mucosal lesions in patients with pemphigus vulgaris: A systematic review and meta-analysis. *J Oral Pathol Med*. 2021;50(8):750–757. doi: 10.1111/jop.13167
4. Hietanen J. Clinical and cytological features of oral pemphigus. *Acta Odontol Scand*. 1982;40(6):403–414. doi: 10.3109/00016358209025114
5. Хамаганова И.В., Мальяренко Е.Н., Васильева А.Ю., Новосельцев М.В., Денисова Е.В., Моднова А.Г., и др. Ошибки в диагностике вульгарной пузырчатки. Проблемы современной науки и образования. 2016;8:149–151. [Khamaganova IV, Malyarenko EN, Vasilieva AY, Novoseltsev M.V., Denisova E.V., Modnova A.G., et al. Errors in the diagnosis of pemphigus vulgaris. Problems of modern science and education. 2016;8:149–151. (In Russ.)]
6. Кубанов А.А., Махнева Н.В., Пritуло О.А., и др. Пузырчатка: федеральные клинические рекомендации. М.; 2020. [Kubanov AA, Mahneva NV, Pritulo OA, et al. Pemphigus: Federal clinical guidelines.) Moscow; 2020. (In Russ.)] URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/369_2
7. Ben Lagha N, Poulesquen V, Roujeau JC, Alantar A, Maman L. Pemphigus vulgaris: A case-based update. *J Can Dent Assoc*. 2005;71(9):667–672.
8. Mimouni D, Nousari CH, Cummins DL, Kouba DJ, David M, Anhalt GJ. Differences and similarities among expert opinions on the diagnosis and treatment of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49(6):1059–1062. doi: 10.1016/s0190-9622(03)02738-5
9. Coscia-Porrazzi L, Maiello FM, Ruocco V, Pisani M. Cytodiagnosis of oral pemphigus vulgaris. *Acta Cytol*. 1985;29(5):746–749.
10. Malik AM, Tupchong S, Huang S, Are A, Hsu S, Motaparthy K. An Updated Review of Pemphigus Diseases. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57(10):1080. doi: 10.3390/medicina57101080
11. Joly P, Horvath B, Patsatsi A, Uzun S, Bech R, Beissert S, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020;34(9):1900–1913. doi: 10.1111/jdv.16752
12. Delavarian Z, Layegh P, Pakfetrat A, Zarghi N, Khorashadizadeh M, Ghazi A. Evaluation of desmoglein 1 and 3 autoantibodies in pemphigus vulgaris: correlation with disease severity. *J Clin Exp Dent*. 2020;12(5):e440–e445. doi: 10.4317/jced.56289
13. Гайнулин Ш.М., Гребенюк В.Н., Резникова М.М., Цацаниди М.А. Вульгарная пузырчатка (клиническое наблюдение атипичного случая). Клиническая дерматология и венерология. 2011;9(2):40–44. [Gainullin ShM, Grebenyuk VN, Reznikova MM, Tsatsanidi MA. Pemphigus vulgaris (clinical observation of an atypical case). *Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya*. 2011;9(2):40–44. (In Russ.)]
14. Базеев В.Т., Цебоева М.Б., Царуева М.С., Джанаев В.Ф. Вегетирующая пузырчатка, имитирующая рак кожи. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2017;20(3):146–150. [Bazaev VT, Tsebueva MB, Tsarueva MS, Dzhanayev VF. Pemphigus imitating skin cancer. *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases*. 2017;20(3):146–150. (In Russ.)] doi: 10.18821/1560-9588-2017-20-3-146-150
15. Сердюкова Е.А., Родин А.Ю., Еремина Г.В. Случай ошибки в диагностике акантолитической пузырчатки. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2015;18(4):41–44. [Serdyukova EA, Rodin AY, Eremina GV. A case of diagnostic error in acantholytic pemphigus. *Russian Journal of Skin and Venereal Disease*. 2015;18(4):41–44. (In Russ.)]
16. Jang HW, Chun SH, Lee JM, Jeon J, Hashimoto T, Kim IH. Radiotherapy-induced pemphigus vulgaris. *J Dermatol*. 2014;41(9):851–852. doi: 10.1111/1346-8138.12582
17. Orion E, Matz H, Wolf R. Pemphigus vulgaris induced by radiotherapy. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18(4):508–509. doi: 10.1111/j.1468-3083.2004.00952.x
18. Bar-Sela G, Baum S, Trau H, Kuten A. Pemphigus vulgaris of the larynx and upper gastro-intestinal tract induced by radiotherapy. *Acta Oncol*. 2008;47(2):324–326. doi: 10.1080/02841860701558831
19. Correia MP, Santos D, Jorge M, Coutinho S. Radiotherapy-induced pemphigus. *Acta Med Port*. 1998;11(6):581–583.
20. Takahashi I, Kobayashi TK, Suzuki H, Nakamura S, Tezuka F. Coexistence of Pemphigus vulgaris and herpes simplex virus infection in oral mucosa diagnosed by cytology, immunohistochemistry, and polymerase chain reaction. *Diagn Cytopathol*. 1998;19(6):446–450. doi: 10.1002/(sici)1097-0339(199812)19:6<446::aid-dc8>3.0.co;2-2
21. Bălăşescu E, Gheorghe AC, Moroianu A, Turcu G, Brînzea A, Antohe M, et al. Role of immunohistochemistry in the diagnosis and staging of cutaneous squamous-cell carcinomas (Review). *Exp Ther Med*. 2022;23(6):383. doi: 10.3892/etm.2022.11308
22. Warshavsky K, Zeeli T, Mekiten O, Sprecher E, Silverman BG, Barzilai A, et al. Coexistence of malignancies in pemphigus vulgaris. *Immunol Res*. 2023;71(5):743–748. doi: 10.1007/s12026-023-09388-y

Участие авторов: все авторы несут ответственность за содержание и целостность всей статьи. Концепция и дизайн исследования — М.Р. Рахматулина; сбор, обработка материала, написание текста — Е.С. Мехдиева, В.Л. Тё; редактирование — М.Р. Рахматулина. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Authors' participation: all authors: approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article. Concept and design of the study — Margarita R. Rakhmatulina; collection, processing of material and text writing — Egana S. Mekhdieva, Виктория Л. Тё; editing — Margarita R. Rakhmatulina. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Информация об авторах

***Тё Виктория Львовна** — адрес: Россия, 125993, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-8506-8162>; eLibrary SPIN: 2423-2889; e-mail: vika-pak_123@bk.ru

Рахматулина Маргарита Рафиковна — д.м.н., профессор; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3039-7769>; eLibrary SPIN: 6222-8684; e-mail: rahmatulina@cnikvi.ru

Мехдиева Егана Санановна — врач-дерматовенеролог; ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-8286-9427>; e-mail: dr.mekhdieva@mail.ru

Information about the authors

***Viktoria L. Te** — address: 2/1 bldg 1 Barrikadnaya street, 125993 Moscow, Russia; ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-8506-8162>; eLibrary SPIN: 2423-2889; e-mail: vika-pak_123@bk.ru

Margarita R. Rakhmatulina — MD, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3039-7769>; eLibrary SPIN: 6222-8684; e-mail: rahmatulina@cnikvi.ru

Egana S. Mehdieva — MD, Dermatovenereologist; ORCID: <https://orcid.org/0009-0004-8286-9427>; e-mail: dr.mekhdieva@mail.ru

Статья поступила в редакцию: 29.03.2025

Принята к публикации: 02.07.2025

Опубликована онлайн: XX.XX.2025

Submitted: 29.03.2025

Accepted: 02.07.2025

Published online: XX.XX.2025