

<https://doi.org/10.25208/0042-4609-2019-95-2-55-63>

Вегетирующая пузырчатка: клинический случай

Карамова А. Э.^{*}, Чикин В. В., Знаменская Л. Ф., Нефедова М. А., Мамедова Е. С.

Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии
Министерства здравоохранения Российской Федерации
107076, Российская Федерация, г. Москва, ул. Короленко, д. 3, стр. 6

Цель. Представление клинического случая редкого дерматоза — вегетирующей пузырчатки.

Материалы и методы. Проведено клиничко-лабораторное обследование женщины 32 лет, обратившейся с жалобами на высыпания, располагавшиеся преимущественно на слизистых оболочках и в складках кожи, в виде пузырей, пустул, эрозий и вегетаций. Выполнено цитологическое исследование мазка-отпечатка со дна эрозии, гистологическое исследование биоптатов кожи из очага поражения, иммунофлюоресцентное исследование биоптата, взятого из видимо непораженного участка кожи.

Результаты. Клинические проявления заболевания и результаты гистологического исследования соответствовали диагнозу вегетирующей пузырчатки, что подтверждалось обнаружением акантолитических клеток в мазке-отпечатке и депозитов IgG в межклеточных промежутках эпидермиса. К регрессу высыпаний привела пероральная терапия преднизолоном в дозе 1 мг/кг массы тела в сутки.

Заключение. Локализация и характер поражения кожи были типичными для вегетирующей пузырчатки. Проведенный комплекс гистологического и иммуноферментного исследований позволили подтвердить диагноз, а назначение адекватной терапии — добиться выраженного клинического улучшения. Описанный случай представлен в связи с редкостью данного дерматоза.

Ключевые слова: **буллезные дерматозы, вегетирующая пузырчатка, иммунофлюоресценция, системные глюкокортикостероиды, преднизолон**

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Для цитирования: Карамова А. Э., Чикин В. В., Знаменская Л. Ф., Нефедова М. А., Мамедова Е. С. Вегетирующая пузырчатка: клинический случай. Вестник дерматологии и венерологии. 2019;95(2):55–63.
<https://doi.org/10.25208/0042-4609-2019-95-2-55-63>



Pemphigus vegetans: A clinical case

Arfenya E. Karamova*, Vadim V. Chikin, Lyudmila F. Znamenskaya, Maria A. Nefedova, Egana S. Mamedova

State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation
Korolenko str., 3, bldg 6, Moscow, 107076, Russian Federation

Aim. To present a clinical case of pemphigus vegetans, a rare form of dermatosis.

Materials and methods. A clinical and laboratory examination of a 32-year-old woman complaining of rash was carried out. The rash in the form of blisters, pustules, erosions and vegetating lesions was located mainly on the mucous membranes and skin folds. The list of performed examinations included a cytological study of a swab taken from the bottom of a lesion, a histological examination of skin biopsies from a lesion and an immunofluorescence study of biopsy specimens taken from an apparently non-affected skin area.

Results. The clinical manifestations of the disease and the results of the conducted histological examinations corresponded to the diagnosis of pemphigus vegetans. The diagnosis was confirmed by the presence of acantholytic cells in the swab and IgG deposits in the intercellular spaces of the epidermis. Oral therapy with prednisone at a dose of 1 mg/kg body weight per day led to regression of the rash.

Conclusion. In the investigated clinical case, the localization and nature of skin lesions were typical of pemphigus vegetans. The conducted histological and enzyme immunoassays confirmed the diagnosis, which allowed an adequate therapy to be selected. As a result, the patient demonstrated a pronounced clinical improvement. The described case is presented due to the rarity of this dermatosis.

Keywords: bullous dermatoses, pemphigus vegetans, immunofluorescence, systemic glucocorticosteroids, prednisolone

Conflict of interest: the authors state that there is no potential conflict of interest requiring disclosure in this article.

For citation: Karamova A. E., Chikin V. V., Znamenskaya L. F., Nefedova M. A., Mamedova E. S. Pemphigus vegetans: A clinical case. *Vestnik Dermatologii i Venerologii*. 2019;95(2):55–63. <https://doi.org/10.25208/0042-4609-2019-95-2-55-63>

■ **Вегетирующая пузырьчатка** — аутоиммунное буллезное заболевание кожи, развивающееся в результате продукции аутоантител к белкам десмосомального аппарата клеток эпидермиса и слизистых оболочек, вызывающих развитие акантолиза, характеризующееся формированием вегетаций на образующихся после вскрытия пузырей эрозиях [1]. Согласно международной классификации болезней ВОЗ 10-го пересмотра, вегетирующая пузырьчатка является вариантом пемфигуса.

Вегетирующая пузырьчатка — редкое заболевание. Так, при изучении 148 случаев пемфигуса вегетирующая пузырьчатка диагностирована лишь у 1 больной (0,7 %) [2]. В тех случаях, когда вегетирующую пузырьчатку рассматривают как вариант вульгарной, оценивается, что на ее долю приходится 1–2 % всех случаев [3]. Вегетирующая пузырьчатка чаще встречается в Северной Африке — до 9,1 % от числа больных вульгарным пемфигусом [4].

Заболевание выявляется преимущественно у женщин (гендерное соотношение: женщины/мужчины 4,66:1) и начинается в возрасте 40–60 лет (средний возраст дебюта болезни 48 лет) [4]. Тем не менее вегетирующая пузырьчатка может возникнуть у людей всех возрастных групп, включая детей [5–10]. От появления первых высыпаний вегетирующей пузырьчатки до установления диагноза проходит от 15 дней до 25 лет, в среднем — 2,29 ± 6,16 года [4].

Развитие пузырьчатки связано с продукцией аутоантител, направленных против различных белков десмосом. Связывание аутоантител с мишенями приводит к разрушению десмосомальных связей между кератиноцитами, что морфологически проявляется акантолизом с формированием внутриэпидермальных пузырей [11]. При вегетирующей пузырьчатке мишенями антител являются те же антигены, что и при вульгарной пузырьчатке — десмоглеины 1-го и 3-го типа. Антитела к десмоглеину 3-го типа ответственны за акантолиз в эпителии слизистых оболочек, тогда как антитела к десмоглеину 1-го типа вызывают акантолиз в эпидермисе. Присутствие обоих типов антител приводит к развитию акантолиза как в коже, так и в слизистых оболочках [12].

К отличиям вегетирующей пузырьчатки от вульгарной относят продукцию аутоантител, которые связываются с другими белками десмосом, такими как десмоколлина 1 и 2 и периплакин, что считается возможным объяснением особенностей клинических проявлений [13]. Различия клинической картины вегетирующей пузырьчатки и вульгарной объясняют также разным составом подклассов IgG-аутоантител, обнаруживаемых у больных этими заболеваниями. У больных вегетирующей пузырьчаткой преобладают IgG2 и IgG4 аутоантитела, у больных вульгарной пузырьчаткой максимальная активность принадлежит IgG1 и IgG4 аутоантителам. Предполагается, что клинические и гистологические проявления вегетирующей пузырьчатки связаны с более высокой концентрацией в очагах поражения подклассов IgG, активирующих комплемент [12].

Формирование вегетаций в области складок связано с развивающейся в условиях окклюзии и мацерации кожи бактериальной инфекцией [14–17]. Однако это не объясняет появления вегетирующих очагов поражения за пределами складок кожи. Предполагается также, что в развитии вегетаций играет роль Th-2-опосредо-

ванная иммунная реакция с участием IgG4–IgG2 типов аутоантител и цитокинов, в результате которой стимулируется пролиферация эпителия и активируется хемотаксис эозинофилов [12, 15].

Выделяют 2 типа вегетирующей пузырьчатки: вегетирующая пузырьчатка Нойманна и вегетирующая пузырьчатка Аллопо, названные по именам авторов, которые описали это заболевание (в 1876 и 1889 году соответственно) [3, 18]. Чаще встречается вегетирующая пузырьчатка Нойманна [4].

Вегетирующая пузырьчатка Нойманна манифестирует, как и вульгарная, с образования вялых пузырей, которые быстро вскрываются с образованием эрозий. Однако, в отличие от вульгарной пузырьчатки, на месте эрозий формируются гипертрофические грануляции, которые разрастаются и эволюционируют в вегетации, выделяющие серозную жидкость и гной. По краям эрозий начинается рост новых вегетаций, которые со временем становятся сухими, гиперкератотическими и растрескавшимися. Гистологические проявления вегетирующей пузырьчатки Нойманна характеризуются папилломатозом и акантозом с интраэпидермальными везикуляцией и супрабазальным акантолизом. Интраэпидермальные пустулы из нейтрофильных и эозинофильных гранулоцитов имеются в небольшом количестве или отсутствуют. Течение заболевания длительное, с частыми рецидивами.

Вегетирующая пузырьчатка Аллопо начинается с появления пустул, которые после вскрытия превращаются в инфицированные эрозии. Эти эрозии, увеличиваясь в числе и размерах, сливаются и постепенно становятся болезненными вегетирующими очагами с центробежным ростом [3, 19]. При пузырьчатке Аллопо, как и при пузырьчатке Нойманна, в очагах поражения обнаруживается акантоз, иногда с акантолизом, имеются многочисленные, в том числе крупные эозинофильные абсцессы, а также участки эозинофильного спонгиоза [20]. Вегетирующая пузырьчатка Аллопо имеет относительно доброкачественное течение с возможностью развития спонтанных ремиссий.

Выделение этих типов вегетирующей пузырьчатки считается условным, поскольку их развитие определяется, вероятно, индивидуальной реактивностью организма больных, а не действием различных патогенных стимулов [3, 21]. Иногда у одного больного одновременно могут сосуществовать проявления, характерные для обоих типов вегетирующей пузырьчатки, или они могут переходить один в другой [4, 16, 22]. В длительно существующих очагах поражения вегетирующей пузырьчатки гистологическая картина будет иметь признаки обоих типов заболевания [20]. R. Mergler и соавт. (2017) указывают, что не всегда клинические проявления вегетирующей пузырьчатки позволяют установить тип заболевания [1].

Приводим наше наблюдение

Больная Н., 32 лет, поступила в отделение круглосуточного стационара ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России в сентябре 2018 года с жалобами на высыпания на коже волосистой части головы, подмышечных впадин и паховых складок, а также на слизистую оболочку полости носа, рта и на красной кайме губ, боли при приеме пищи и глотании. Считает себя больной с августа 2018 года, когда впервые отметила появление

высыпаний на слизистой оболочке полости рта в виде болезненных эрозий ярко-красного цвета. Начало заболевания связывает с экстракцией зубов, проводившейся за три недели до появления высыпаний, и приемом ципрофлоксацина.

Через несколько дней после возникновения эрозий отметила появление выраженной сухости и трещин красной каймы губ. За медицинской помощью не обращалась, самостоятельно использовала мазь Левомеколь с положительным эффектом в виде эпителизации трещин. Через 2 недели отметила распространение высыпаний на кожу волосистой части головы, слизистую оболочку полости носа, подмышечных впадин и паховых складок в виде зловонных эрозий с серозным и гнойным отделяемым. Впервые обратилась к врачу-дерматовенерологу в КДЦ ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, где предполагались диагнозы «Многоформная экссудативная эритема? Вульгарная пузырчатка? Пиодермия?» и рекомендовано лечение в условиях стационара.

Патологический кожный процесс носил распространенный характер и локализовался на слизистой оболочке полости рта, носа, на красной кайме губ, на коже волосистой части головы, подмышечных впадин и паховых складок (рис. 1).

На красной кайме губ имелись глубокие трещины и плотные корки сероватого цвета, на слизистой оболочке полости носа — эрозии ярко-розового цвета

с обильным серозным отделяемым, геморрагические корки; на слизистой оболочке полости рта в области щек и на боковых поверхностях языка — эрозии ярко-красного цвета; на коже волосистой части головы — эритематозные очаги ярко-розового цвета, в пределах которых располагались пустулы, плотно прилегающие чешуйко-корки желтого цвета и обильное гнойное отделяемое. На коже в области подмышечных впадин — множественные эрозии ярко-розового цвета с мягкими зловонными вегетациями сероватого цвета на поверхности, сливающиеся в обширные очаги. На коже лобковой области и паховых складок, с переходом на кожу больших половых губ, имелись множественные эрозии ярко-красного цвета с вегетациями на поверхности, покрытые серым налетом. По краям эрозий отмечались обрывки эпидермиса беловато-серого цвета. Околоногтевой валик II пальца левой кисти застойно-красного цвета, с отеком.

По данным клинического анализа крови наблюдалась абсолютная и относительная эозинофилия, соответственно 1552 кл/мкл и 19 %. Другие показатели клинического анализа крови, биохимический анализ крови и общий анализ мочи — без отклонений.

При цитологическом исследовании мазка-отпечатка со дна эрозий слизистой оболочки полости рта обнаружены акантолитические клетки.

В результате исследования биоптата видимо неопределенной кожи с помощью непрямой реакции иммуно-



Рис. 1. Вегетирующая пузырчатка. Поражение красной каймы губ, слизистой оболочки рта и носа (А, Б), кожи волосистой части головы (В), подмышечных (Г) и паховых складок (Д)

Fig. 1. Pemphigus vegetans. Lesions of the red border of the lips, mucous membranes of the mouth and nose (A, B), the scalp (B), axillary (Г) and inguinal folds (Д)

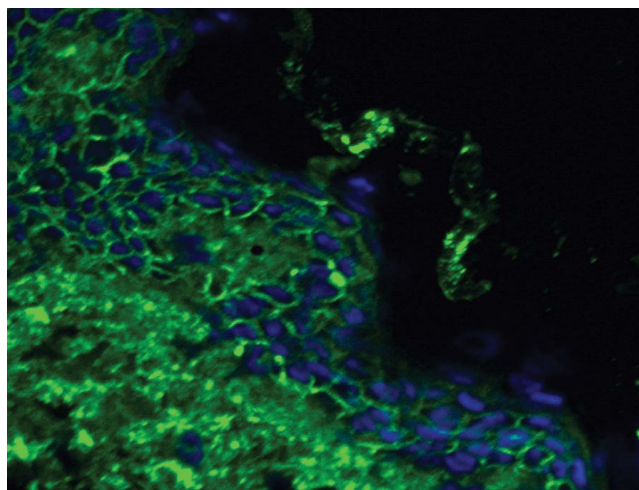


Рис. 2. Vegetирующая пузырчатка. Отчетливая фиксация IgG в межклеточных промежутках всех слоев эпидермиса (в виде «сетки»). Реакция иммунофлюоресценции, $\times 600$

Fig. 2. Pemphigus vegetans. A distinct fixation of IgG in the intercellular spaces of all layers of the epidermis (in the form of a "grid"). Immunofluorescence reaction, $\times 600$

флюоресценции выявлена ярко выраженная на всем протяжении отчетливая фиксация IgG в межклеточных промежутках всех слоев эпидермиса в виде «сетки» (рис. 2). Значимой фиксации IgA и IgM в структурах кожи не выявлялось. Наблюдавшаяся иммунофлюоресцентная картина соответствовала клиническому диагнозу акантолитической пузырчатки.

При гистологическом исследовании биоптата кожи, взятого с участка свежесформированного пузыря, выявлен крупный супрабазальный пузырь, в просвете которого определялись акантолитические клетки, фибрин, лейкоциты, эозинофилы (рис. 3А). В области пузыря воспалительные изменения в дерме были представлены диффузными лимфоцитарными инфильтратами с примесью эозинофильных гранулоцитов. Морфологические изменения соответствовали клиническому диагнозу акантолитической пузырчатки.

При гистологическом исследовании биоптата кожи, взятого из очага поражения с вегетациями, выявлен резко выраженный папилломатоз с формированием на одном из участков супрабазального пузыря, заполненного фибрином, лейкоцитами, эозинофилами, единичными акантолитическими клетками (по типу пустулы) (рис. 3Б). Воспалительные изменения в дерме в области пузыря были представлены, так же как и при первом гистологическом исследовании, диффузными лимфоцитарными инфильтратами с примесью эозинофильных гранулоцитов. Морфологическая картина соответствовала клиническому диагнозу вегетирующей пузырчатки.

На основании клинико-анамнестических данных, результатов цитологического, гистологического и иммунофлюоресцентного исследований установлен диагноз «Вегетирующая пузырчатка».

Проведено лечение преднизолоном в дозе 60 мг в сутки перорально (из расчета 1 мг на кг массы тела), бетаметазоном в дозе 1 мл внутримышечно № 1, офлоксацином в дозе 200 мг 2 раза в сутки внутривенно, калия и магния аспаргинатом по 1 таблетке 3 раза в день, кальция карбонатом + колекальциферолом по 1 таблетке 2 раза в день. На очаги поражения на красной кайме губ наносили крем мометазона. Очаги поражения обрабатывали раствором метиленового синего и хлоргексидина.

На 3-й день после начала терапии преднизолоном отмечена положительная динамика: прекратилось появление свежих пузырей, уменьшилось количество гнойного отделяемого в очагах поражения на коже волосистой части головы, наблюдалось отторжение корок на красной кайме губ. На 6-й день лечения началась эпителизация трещин на красной кайме губ, эрозий на слизистой оболочке полости рта и носа, отмечено уплощение вегетаций на коже подмышечных впадин и паховых складок. Полная эпителизация трещин на красной кайме губ, эрозий на слизистой оболочке полости рта и носа, а также регресс большинства вегетаций на коже подмышечных впадин и паховых складок отмечены на 20 день лечения. Через месяц после начала терапии отмечался полный регресс высыпаний,

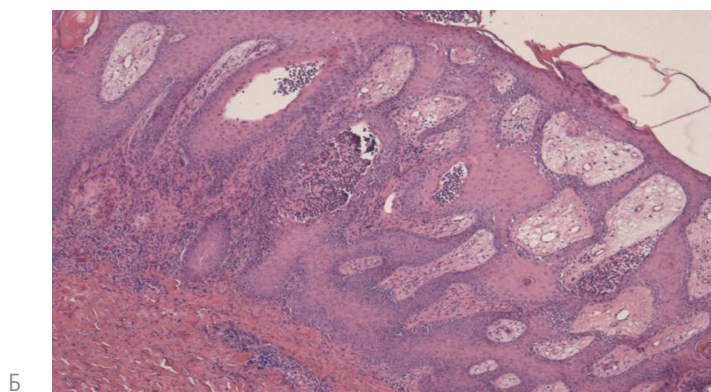
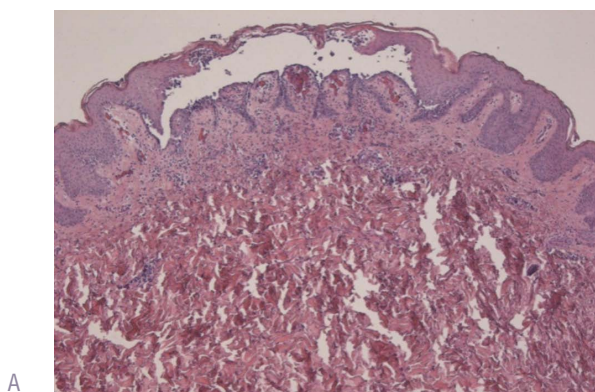


Рис. 3. Vegetирующая пузырчатка. Морфологическое исследование биоптата кожи со свежим пузырем (А). На одном из участков имеется крупный супрабазальный пузырь. В просвете пузыря акантолитические клетки, фибрин, лейкоциты, эозинофилы. Морфологическое исследование биоптата кожи из вегетирующего очага поражения (Б). Эпидермис резко утолщен с выраженным акантозом, папилломатозом, умеренным гиперкератозом, на одном из участков имеется супрабазальный пузырь по типу пустулы, заполненный фибрином, лейкоцитами, эозинофилами, единичными акантолитическими клетками, окраска гематоксилином-эозином, $\times 50$

Fig. 3. Pemphigus vegetans. The morphological study of a skin biopsy specimen with a fresh blister (A). A large suprabasal blister is observed in one of the sites. The lumen of the blister demonstrate acantholytic cells, fibrin, leukocytes, eosinophils, single acantholytic cells. Hematoxylin eosin staining, $\times 50$



Рис. 4. Регресс высыпаний вегетирующей пузырчатки на красной кайме губ, слизистых оболочках носа и полости рта, на волосистой части головы, подмышечной и паховой областях (А–Д) в процессе глюкокортикостероидной терапии
 Fig. 4. Regression of pemphigus vegetans eruptions on the red border of the lips, mucous membranes of the nose and mouth, on the scalp, axillary and inguinal areas (A–D) during glucocorticosteroid therapy

на месте которых остались гиперпигментированные пятна (рис. 4).

Начато постепенное снижение дозы преднизолона, которая в мае 2019 года составила 20 мг в сутки. Появление свежих высыпаний не отмечается.

Обсуждение

Локализация высыпаний у находившейся под нашим наблюдением пациентки (слизистая оболочка полости рта, подмышечные и паховые складки) была типичной для вегетирующей пузырчатки. Кроме того, характерным для вегетирующей пузырчатки является поражение красной каймы губ, которое также имелось у пациентки. Поражение полости рта обычно проявляется эрозиями и не отличается от вульгарной пузырчатки. Однако при вегетирующей пузырчатке возможны и другие проявления поражения полости рта: образование борозд и извилин на языке, придающих ему церебриформный вид, а также располагающиеся на красной кайме губ, деснах, твердом небе множественные белые бородавчатые папулы, трещины, эрозии и корки, формирующие картину «булыжной мостовой» [23]. Эрозии на слизистой оболочке полости рта и красной кайме губ могут сопровождаться резкой болезненностью и затруднением приема пищи. Описан случай потери массы тела больной вегетирующей пузырчаткой на 12 кг за 4 месяца болезни [23]. С самых первых описаний заболевания обсуждается связь развития болезни со

стоматологическими процедурами в полости рта [24]. У описанной нами пациентки первые проявления болезни в виде эрозивного поражения слизистой оболочки полости рта возникли после экстракции зубов.

Течение заболевания и клиническая картина у находившейся под нашим наблюдением пациентки, характеризовавшиеся дебютом заболевания в виде эрозий на слизистой оболочке полости рта, к которым в последующем присоединились эрозивные поражения кожи преимущественно крупных складок и вокруг естественных отверстий, эволюционировавшие в вегетирующие высыпания, соответствовали вегетирующей пузырчатке, описанной Нойманном. У больных вегетирующей пузырчаткой может также развиваться поражение ногтевого ложа и/или околоногтевых валиков [25]. Эритема и отечность ногтевого валика II пальца левой кисти наблюдались и у нашей пациентки.

Характер и излюбленная локализация высыпаний вегетирующей пузырчатки определяет список заболеваний кожи, с которыми требуется проводить дифференциальную диагностику: болезнь Хейли — Хейли, IgA-пузырчатка и паранеопластическая пузырчатка [23]. Затруднения в установлении диагноза возникают в случае ограниченных пустулезных высыпаний, особенно в начале болезни, когда локализация поражений может ограничиваться волосистой частью головы, пулочной областью, пальцами рук или ног, поражением ногтей. В таких случаях необходимо проводить дифференциальную диа-

гностику с бактериальными и микотическими поражениями кожи, пустулезным ладонно-подошвенным псориазом (*acrodermatitis continua Hallopeau*) с использованием лабораторных методов исследования.

Обнаружение акантолитических клеток при цитологическом исследовании мазка-отпечатка со дна эрозии у нашей пациентки позволило предположить диагноз акантолитической пузырчатки, подтвержденный иммунофлюоресцентным исследованием биоптата видимо неповрежденной кожи. Тем не менее депозиты IgG на клеточной поверхности кератиноцитов в эпидермисе являются характерным иммунофлюоресцентным признаком любого типа пемфигуса, за исключением IgA пузырчатки, поэтому иммунопатологическая картина вегетирующей пузырчатки может быть неотличима от вульгарной [26].

Признаки, отличающие вегетирующую пузырчатку от вульгарной, можно выявить при гистологическом исследовании, хотя на ранних сроках развития морфологические проявления этих заболеваний могут быть идентичными, ограничиваясь супрабазальным акантолизом. Однако полностью сформировавшиеся поражения вегетирующей пузырчатки будут гистологически проявляться акантозом и папилломатозом, иногда — с выраженной псевдоэпителиоматозной гиперплазией, и наличием интраэпидермальных эозинофильных абсцессов. Супрабазальный акантолиз может быть слабо выраженным или не определяться [20]. В биоптате кожи из вегетирующего очага поражения нашей пациентки были также обнаружены гиперплазия эпидермиса, папилломатоз, акантоз и интраэпидермальные микроабсцессы, выраженная степень везикуляции и большое количество эозинофильных гранулоцитов в воспалительном инфильтрате, которые являются признаками вегетирующей пузырчатки.

Часто у больных вегетирующей пузырчаткой выявляют эозинофилию крови, которая может достигать 5400 клеток/мм³ [4]. У нашей пациентки также обнаружена эозинофилия (1552 клеток/мм³).

Среди осложнений вегетирующей пузырчатки наиболее частыми являются инфекционные. К самым частым инфекционным осложнениям относят поражения кожи, а наиболее тяжелым является сепсис, который может стать причиной летального исхода [4]. О тяжести вегетирующей пузырчатки свидетельствуют данные I. Zarea и соавт. (2011), которые отметили среди наблюдавшихся ими больных высокую долю смертности (17,64 %) и высокий уровень смертности (56,54 на 1000 пациентов в год) со средним временем выживаемости до наступления смерти $103,88 \pm 13,6$ месяца ($8,65 \pm 1,13$ года) [4].

Основой терапии больных вегетирующей пузырчаткой, как и вульгарной, являются системные глюкокор-

тикостероиды [27, 28], без применения которых заболевание может быстро привести к летальному исходу. В описанном в 1928 г. случае смерть пациента наступила примерно через 3–4 месяца от появления первых высыпаний вегетирующей пузырчатки в полости рта [24]. В другом случае смерть пациента наступила примерно через 10 месяцев после начала заболевания [29].

Доза системных глюкокортикостероидов назначается из расчета 1 мг на 1 кг/массы тела перорально. У находившейся под наблюдением пациентки доза преднизолона 1 мг/кг в сутки перорально также оказалась эффективна. В случае недостаточного эффекта при использовании системных глюкокортикостероидов рекомендуется включение в терапию иммунодепрессантов (азатиоприн, циклоспорин, циклофосфамид, микофенолатамофетил, дапсон и метотрексат), что может усилить эффект глюкокортикостероидов и ускорить достижение ремиссии [27, 28]. В случае появления резистентности к проводимой иммуносупрессивной терапии и развития нежелательных явлений предложено использовать экстракорпоральный фотофорез [30]. Для лечения ограниченных очагов вегетирующей пузырчатки предложено внутриочаговое введение кортикостероидов, после чего наблюдался быстрый регресс высыпаний [4, 31].

В случае наличия пустулезных высыпаний и развития инфекционных осложнений больным вегетирующей пузырчаткой может потребоваться системная и наружная антибактериальная терапия. При ограниченных высыпаниях показана эффективность 10-дневного курса терапии комбинированным препаратом амоксициллин + клавулановая кислота перорально в сочетании с обработкой очага поражения раствором риванола [31].

Снижение дозы системных глюкокортикостероидов больным вегетирующей пузырчаткой должно быть постепенным и медленным, так как высок риск развития рецидива болезни. Отмечено, что развитие рецидива вегетирующей пузырчатки в первые 30 месяцев после начала лечения отмечалось более чем у 80 % больных, и у половины больных рецидив развился в течение первого года терапии [4]. Продолжительность клинической ремиссии в случае развития рецидива составляла в среднем 23 месяца.

Заключение

Описанный случай представлен в связи с редкостью данного дерматоза. Локализация и характер поражения кожи были типичными для вегетирующей пузырчатки. Проведенный комплекс гистологического и иммуноферментного исследований позволил подтвердить диагноз, а назначение адекватной терапии — добиться выраженного клинического улучшения. ■

Литература/References

1. Mergler R., Kerstan A., Schmidt E. et al. Atypical clinical and serological manifestation of pemphigus vegetans: a case report and review of the literature. *Case Report Dermatol.* 2017;9:121–130.
2. Uzun S., Durdu M., Akman A. et al. Pemphigus in the mediterranean region of Turkey: a study of 148 cases. *Int J Dermatol.* 2006;45:523–528.
3. Ruocco V., Ruocco E., Caccavale S. et al. Pemphigus vegetans of the folds (intertriginous areas). *Clin Dermatol.* 2015;33(4):471–476.
4. Zaraa I., Sellami A., Bouguerra C. et al. Pemphigus vegetans: a clinical, histological, immunopathological and prognostic study. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2011;25:1160–1167.
5. Mahé A., Flagueul B., Cissé I. et al. Pemphigus in Mali: a study of 30 cases. *Br J Dermatol.* 1996;134:114–119.
6. Morelli J. G., William M., Weston M. D. Childhood immunobullous disease following a second organ transplantation. *Pediatr Dermatol.* 1999;3:205–207.
7. Weston W. L., Friednash M., Hachimoto T. et al. A novel childhood pemphigus vegetans variant of intra-epidermal neutophilic IgA dermatosis. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38:635–637.
8. Wananukul S., Prongprasit P. Childhood pemphigus. *Int J Dermatol.* 1999;38:29–35.
9. Sillevs Smitt J. H., Mulder T. J., Albeda F. W., Van Nierop J. C. Pemphigus vegetans in a child. *Br J Dermatol.* 1992;127:289–291.
10. Базаев В. Т., Цебоева М. Б., Царуева М. С., Джанаев М. Ф. Вегетирующая пузырчатка, имитирующая рак кожи. *Российский журнал кожных и венерических болезней.* 2017;20(3):146–150. [Bazaev V. T., Tseboeva M. B., Tsarueva M. S., Dzhanaev V. F. Pemphigus vegetans imitating skin cancer. *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases.* 2017;20(3):146–150. (In Russ.)]
11. Joly P., Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). *Clin Dermatol.* 2011;29:432–436.
12. Hashizume H., Iwatsuki K., Takigawa M. Epidermal antigens and complement-binding anti-intercellular antibodies in pemphigus vegetans, Hallopeau type. *Br J Dermatol.* 1993;129:739–743.
13. Hashimoto K., Hashimoto T., Higashiyama M. et al. Detection of anti-desmocollins I and II autoantibodies in two cases of Hallopeau type pemphigus vegetans by immunoblot analysis. *J Dermatol Sci.* 1994;7(2):100–106.
14. Ma D. L., Fang K. Hallopeau type of pemphigus vegetans confined to the right foot: case report. *Chin Med J.* 2009;122(5):588–590.
15. Monshi B., Marker M., Feichtinger H. et al. Pemphigus vegetans — immunopathological findings in a rare variant of pemphigus vulgaris. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2010;8:179–183.
16. Serwin A. B., Bokinić E., Chodynica B. Pemphigus vegetans in a patient with lung cancer. *Dermatol Online J.* 2005;11:13.
17. Nanda S., Grover C., Garg V. K., Reddy B. S. Pemphigus vegetans of hallopeau. *Indian J Dermatol.* 2005;50:166–167.
18. Jansen T., Messer G., Meurer M., Plewig G. Pemphigus vegetans Eine historische Betrachtung. *Hautarzt.* 2001;52:504–509.
19. Ahmed A. R. Clinical features of pemphigus. *Clin Dermatol.* 1983;1:13–21.
20. Mascaro J. M. Jr. Histological and immunofluorescence diagnosis of autoimmune blistering diseases. In: Murrell D. F. (ed.) *Blistering diseases: clinical features, pathogenesis, treatment.* Berlin — Heidelberg: Springer-Verlag, 2015. P. 161–191.
21. Самцов А. В., Белоусова И. Э. Буллезные дерматозы. СПб.: ООО «Издательско-полиграфическая компания «КОСТА», 2012. 144 с. [Samstov A. V., Belousova I. E., Bullosa Dermatoses. Saint Petersburg: KOSTA, 2012. 144 p. (In Russ.)]
22. Markopoulos A. K., Antoniadou D. Z., Zaraboukas T. Pemphigus vegetans of the oral cavity. *Int J Dermatol.* 2006;45:425–428.
23. Mendes-Bastos P., Amaro C., Fernandes C. Cobblestone mouth: an exuberant oral presentation of pemphigus vegetans. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106:72–73.
24. Халецкая А. М. Pemphigus vegetans, связанный с сапрофитной микрофлорой полости рта. *Русский Вестник Дерматологии.* 1928;VI(2):148–154. [Khaletskaya A. M. Pemphigus vegetans associated with saprophytic microflora of the oral cavity. *Russian Bulletin of Dermatology.* 1928;VI(2):148–154. (In Russ.)]
25. Sukakul T., Varothai S. Chronic paronychia and onychomadesis in pemphigus vegetans: an unusual presentation in a rare autoimmune disease. *Case Rep Med.* 2018 Jan 11;2018:5980937.
26. Hertl M., Jedlickova H., Karpati S. et al. Pemphigus. S2 Guideline for diagnosis and treatment — guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015;29(3):405–414.
27. Федеральные клинические рекомендации. Дерматовенерология 2015: Болезни кожи. Инфекции, передаваемые половым путем. М.: Деловой экспресс, 2016. 768 с. [Federal clinical guidelines. *Dermatovenereology 2015: Diseases of the skin. Sexually transmitted infections.* Moscow: Delovoy Ekspres, 2016. 768 p. (In Russ.)]
28. Hammers C., Schmidt E., Borradori L. Pemphigus vegetans. In: Katsambas A., Lotti T., Dessinioti C., D'Erme A. (eds) *European Handbook of Dermatological Treatments.* Heidelberg: Springer, 2015. P. 701–705.
29. Морейкис И. М., Медведева И. И. Случай вегетирующей пузырчатки с резкой задержкой хлоридов и понижением функциональной способности почек. *Русский вестник дерматологии.* 1927;V(6):576–582. [Moreykyis I. M., Medvedeva I. I. The case of vegetative pemphigus with a sharp delay of chlorides and a decrease in the functional ability of the kidneys. *Russian Bulletin of Dermatology.* 1927;V(6):576–582 (In Russ.)]
30. Kaiser J., Kaatz M., Elsner P., Ziemer M. Complete remission of drug-resistant Pemphigus vegetans treated by extracorporeal photopheresis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:843–844.
31. Çetinarlan T. S., Ermertcan A. T., Temiz P., Kurutepe S. Pemphigus vegetans arising in umbilicus: Successful clearance with intralesional steroid. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2018;84:522.

Информация об авторах

Арфеня Эдуардовна Карамова* — к.м.н., заведующая отделом дерматологии Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации; e-mail: karamova@cnikvi.ru

Вадим Викторович Чикин — д.м.н., старший научный сотрудник отдела дерматологии Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации

Людмила Федоровна Знаменская — д.м.н., ведущий научный сотрудник отдела дерматологии Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации

Мария Андреевна Неведова — младший научный сотрудник отдела дерматологии Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации

Егана Санановна Мамедова — врач-дерматовенеролог отдела диагностики и терапии распространенных дерматозов Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации

Information about the authors

Arfenya E. Karamova* — Cand. Sci. (Med.), Head of the Dermatology Department, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: karamova@cnikvi.ru

Vadim V. Chikin — Dr. Sci. (Med.), Senior Researcher, Dermatology Department, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation

Lyudmila F. Znamenskaya — Dr. Sci. (Med.), Leading Researcher, Dermatology Department, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation

Maria A. Nefedova — Junior Researcher, Dermatology Department, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation

Egana S. Mamedova — Dermatovenereologist, Department of the Diagnosis and Therapy of Common Dermatoses, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation