

Буллезный пемфигоид беременных

Олисова О.Ю., Снарская Е.С., Владимиров В.В., Плиева Л.Р., Дзыбова Э.М.

Кафедра кожных и венерических болезней (зав. – проф. О.Ю. Олисова) лечебного факультета ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва

Представлен обзор литературы и описано клиническое наблюдение двух пациенток, страдающих буллезным пемфигоидом беременных. Приведены данные о патогенезе, клинической картине, особенностях гистологии, а также применяемых методах лечения. Отмечено, что решающим в постановке диагноза может быть иммуногистохимическое исследование.

Ключевые слова: буллезный пемфигоид беременных; гестационный пемфигоид; аутоиммунное заболевание; иммуногистохимическое исследование.

BULLOUS PEPHIGOID OF PREGNANCY

Olisova O.Yu., Snarskaya E.S., Vladimirov V.V., Plieva L.R., Dzybova E.M.

I.M.Setchenov First Moscow Medical University, 119991, Moscow, Russia

Two patients suffering from gestation bullous pemphigoid are described of pregnancy and the relevant publications are reviewed. The pathogenesis, clinical picture, histology, and therapy are described. Importantly that the disease can be detected by the immunohistochemical study.

Key words: bullous pemphigoid of pregnancy; gestation pemphigoid; autoimmune disease; immunohistochemical study.

Буллезный пемфигоид беременных – БПБ (син. герпес беременных) – редкое аутоиммунное заболевание с образованием субэпидермальных пузырей на коже, наблюдающееся во время беременности и в послеродовом периоде. Заболевание было известно под различными названиями. Впервые его описал J. Milton в 1872 г. как гестационный герпес [1]. В отечественных источниках это заболевание описывается обычно под термином «герпес беременных», хотя никакого отношения к герпетической инфекции оно не имеет [2, 3].

БПБ встречается с частотой 1 случай на 40 000–60 000 беременностей и не зависит от расовой принадлежности пациенток [4]. Среди женщин, у которых имеются лейкоцитарные антигены HLA-DR3 и HLA-DR4, заболевание встречается чаще [5].

При БПБ в крови пациенток выявляют антитела к HLA, главным образом к антигенам I класса, точное значение которых в патогенезе заболевания не установлено. По мнению некоторых авторов, их присутствие означает, что женщины, болеющие БПБ, чаще предрасположены к аллергическим реакциям на антигены супругов, что может послужить ключом к пониманию этиологии заболевания [1].

БПБ может развиваться на любом сроке беременности, начиная с 9-й недели и в течение 1-й недели послеродового периода, но чаще наблюдается во II и III триместрах. Заболевание склонно к рецидивам с более выраженной клинической картиной [1]. Появление БПБ иногда связано с развитием опухоли трофобласта, в частности пузырного заноса и хориокарциномы, причиной которых считают дублирование отцовского гаплоидного генома [3].

В начале заболевания в области пупка и дистальных отделов конечностей появляются зудящие эритематозно-уртикарные элементы с кольцевидными или полициклическими очертаниями [6]. Через 2–3 дня на них образуются сгруппированные везикулы, сливающиеся в пузыри с серозным и, иногда, гнойным содержимым. Постепенно высыпания распространяются на кожу груди, живота, бедер. В редких случаях могут быть на лице и слизистой оболочке полости рта. Пузыри регрессируют раньше, чем эритематозные бляшки. Иногда к концу беременности в течении БПБ наступает улучшение, которое вновь сменяется появлением пузырей к моменту родов. Высыпания в послеродовом периоде отмечаются у 50–75% пациенток, обычно они возникают в течение 24–48 ч после родов. В дальнейшем часто появляются обострения заболевания перед менструациями. У некоторых женщин (20–50%) рецидивы связаны с началом приема оральных контрацептивов [1].

В 5–10% случаев БПБ отмечено поражение кожи у новорожденных в виде преходящей уртикарной и везикулезной сыпи, которая спонтанно исчезает в течение 3 нед, что, по-видимому, связано с пассивным переносом через плаценту к плоду материнских аутоантител класса IgG к базальной мембране и их дальнейшим разрушением [5].

Сведения об авторах:

Олисова Ольга Юрьевна, доктор мед. наук, профессор (olisovaolga@mail.ru); Снарская Елена Сергеевна, доктор мед. наук, профессор (snarskaya-dok@mail.ru); Владимиров Владимир Владимирович, доктор мед. наук, профессор (v.vladimirov@psorias.ru); Плиева Лина Ростиславовна, кандидат мед. наук (doctorlina@list.ru); Дзыбова Эльмира Мусавна, клинический ординатор (dzybovae@mail.ru).

Corresponding author:

Olisova Olga, MD, PhD, DSc (olisovaolga@mail.ru).

У некоторых больных БПБ описано развитие ряда аутоиммунных заболеваний, таких как гнездная алопеция, болезнь Крона, болезнь Грейвса, тиреоидит Хашимото и пернициозная анемия [1].

При гистологическом исследовании выявляют субэпидермальные пузыри, содержащие эозинофилы, отек сосочкового слоя дермы, периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты с большим содержанием эозинофилов [7]. Патогномоничным признаком являются линейные отложения С3-компонента комплемента в сочетании с IgG или без него вдоль базальной мембраны и стенки пузырей при иммунофлюоресцентном исследовании [8].

Дифференциальную диагностику проводят с полиморфной сыпью беременных и другими буллезными дерматозами.

При БПБ проводят системную терапию глюкокортикостероидами (ГКС): преднизолон (в дозе 40 мг в день) [9]. При легком течении БПБ можно ограничиться местным применением ГКС в сочетании со смягчающими средствами и антигистаминными препаратами. Если матери во время беременности проводили системную терапию ГКС, то ребенок нуждается в наблюдении неонатологом в связи с возможностью надпочечниковой недостаточности [10].

Приводим собственные клинические наблюдения.

Наблюдение 1.

Б о л ь н а я Л., 29 лет, поступила в январе 2014 г. в клинику кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с предположительным диагнозом многоформной экссудативной эритемы, буллезной формы, герпес неассоциированной, беременность 26 нед. При поступлении больная предъявляла жалобы на распространенные высыпания на коже туловища, верхних и нижних конечностей, сопровождающиеся выраженным зудом.

Считает себя больной с 2012 г., когда на 35-й неделе первой беременности (с резус-конфликтом) отметила появление единичных высыпаний в виде красных пятен до 3 см в диаметре на коже околопупочной области живота, обеих голеней, сопровождавшихся выраженным зудом. Ничем не лечилась. В течение 1-й недели после родов наступил полный самостоятельный регресс всех высыпаний. После первых родов пациентке был введен антирезусный иммуноглобулин. Повторное обострение кожного процесса появилось в начале января 2014 г., когда на 24-й неделе второй беременности пациентка вновь отметила аналогичные высыпания на коже живота и голеней, сопровождавшиеся выраженным зудом (**рис. 1, а**). Она была проконсультирована дерматологом по месту жительства, поставившим диагноз «печесуха беременных», назначено местное лечение (мазь акридерм 1 раз в сутки), антигистаминные препараты, получен временный положительный эффект в виде уменьшения зуда, однако кожный процесс прогрессировал, появились везикулезные высыпания, уже существующие высыпания увеличивались в размере, появились новые аналогичные высыпания, в связи с чем с 19 по 24 января 2014 г. пациентка находилась на стационарном лечении в кожно-венерологическом отделении Сунженской городской больницы (Республика Ингушетия) с диагнозом многоформной экссудативной эритемы, распространенной формы, тяжелой степени; беремен-

ность 25–26 нед. Было проведено комплексное лечение: системная кортикостероидная терапия (преднизолон 60 мг внутривенно 3 инъекции), инфузионная терапия (гемодез 200 мл внутривенно 3 раза, риаберин 250 мл 1 раз, реополиглюкин 200 мл 1 раз, раствор Рингера 200 мл 1 раз), антибиотикотерапия (эритромицин 250 мг по 1 таблетке 3 раза в день), антигистаминная терапия (зиртек по 35 капель 1 раз в день, сироп эриус 1 мерная ложка 1 раз в день), наружная терапия (аэрозоль оксикорт 2 раза в день). На фоне перечисленной терапии динамики кожного процесса не отмечено. После выписки из стационара были проведены 4 процедуры лечебного обменного плазмафереза с умеренным положительным эффектом в виде незначительно уменьшения зуда, однако высыпания сохранялись. Пациентку обследовали: ИФА – анти-VZV-IgM – отрицателен, цитомегаловирус IgG количественный 5,22 PE/мл, вирус простого герпеса 1, 2-го типов – IgG с титрами 1:1600.

После выписки дозу преднизолона постепенно снижали: 4 сут – по 30 мг, 2 сут – по 15 мг и на момент поступления в нашу клинику она составила 10 мг/сут. 27 января 2014 г. пациентка обратилась в Клинику кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова и была госпитализирована для установления диагноза и подбора терапии. Аллергологический анамнез не отягощен, у родственников кожные заболевания отрицает. По сопутствующим заболеваниям известно, что пациентка длительное время страдает хроническим тонзиллитом и хроническим гастритом, которые в данный момент в стадии ремиссии.

Объективно при поступлении: поражение практически всего кожного покрова, за исключением кожи лица, волосистой части головы, ладоней и подошв. Высыпания представлены многочисленными воспалительными пятнами красного цвета с резкими границами, округлых очертаний, от 2 до 10 см в диаметре, с уртикарноподобными элементами. Отдельные элементы сливаются между собой и образуют обширные очаги с фестончатыми очертаниями. Центр пятен западает, цианотичного цвета (симптом «мишени») (**рис. 1, б**). В центре отдельных высыпаний отмечаются папуловезикулы и пузыри с серозным содержимым. На месте вскрывшихся пузырей наблюдаются эрозии, серозно-геморрагические корочки (**рис. 1, в**). Кожные покровы вне очагов поражения не изменены. Ногтевые пластинки кистей и стоп не изменены. Слизистые оболочки чистые. Субъективно: выраженный периодический зуд.

В общем анализе крови отмечены лейкоцитоз (до $17,48 \cdot 10^9/\text{л}$), сдвиг лейкоцитарной формулы влево (с. 55%, п. 3%), эозинофилия (до 19,13%), остальные показатели в пределах нормы. В биохимическом анализе крови показатели в норме. В общем анализе мочи отмечены незначительная лейкоцитурия (1–3 в поле зрения), эритроцитурия (5–7 в поле зрения). Наблюдалось повышение концентрации IgE до 369,38 МЕ/мл (норма 0–100 МЕ/мл). Проведено иммунологическое исследование: антитела к нативной ДНК (количественный) 3,25 МЕ/мл (0–20 МЕ/мл); антиядерные антитела – отсутствуют. Ревматологические показатели (ревматоидный фактор, С-реактивный белок, антистрептолизин О) в норме.

На основании жалоб пациентки и клинической картины, очень характерной для многоформной экссудативной эритемы, в том числе симптома «мишени», был установлен предварительный диагноз многоформной экссудативной эритемы, буллезной формы, герпес неассоциированной,



Рис. 1. Больная Л. Буллезный пемфигоид беременных.

а – мелкие пузырьки на фоне эритемы на коже груди;

б – эритематозные пятна с фестончатыми очертаниями на коже рук;

в – зудящие уртикарноподобные высыпания с фестончатыми очертаниями на голенях, на месте вскрывшихся пузырей образуются эрозии, корочки;

з – уртикарноподобные высыпания на коже живота;

д – та же больная через 1 месяц после родов – полный регресс заболевания.

однако, учитывая беременность и анамнестические данные (аналогичная клиническая картина в первой беременности, полностью разрешившаяся самостоятельно после родов), обсуждался диагноз пемфигоида беременных. Для установления окончательного диагноза была выполнена диагностическая биопсия с проведением гистологического и иммуногистохимического исследования.

Заключение патогистологического исследования: эпидермис обычного вида; дермоэпидермальный стык не уплотнен; в сетчатом слое дермы и в среднем слое отек и очаговая лимфо-макрофагальная инфильтрация. Заключение: картина укладывается в морфологию эксудативной эритемы.

Заключение иммуногистохимического анализа: в зоне базальной мембраны эпидермиса выявлена тонкая линейная фиксация IgG. В той же локализации отмечена четкая линейная фиксация C3-компонента комплемента. В дерме обнаружены диффузные отложения IgG, IgA не выявлено. Заключение: результаты исследования укладываются в диагноз пемфигоида беременных.

На основании заключения иммуногистохимического исследования, которое стало решающим в диагностике, был установлен окончательный клинический диагноз буллезного пемфигоида беременных.

Пациентка была консультирована акушером-гинекологом: при ультразвуковом исследовании (УЗИ) выявлено маловодие средней степени, беременность 27 нед. Противопоказаний к системной кортикостероидной терапии нет.

После получения результатов лабораторных исследований и заключения гинеколога о возможности проведения системной кортикостероидной терапии начато лечение: преднизолон 5 мг по 2 таблетки в сутки (4 дня), затем дексаметазон 4 мг внутримышечно 1 раз в день (11 дней). В связи с выявленным при УЗИ умеренным

маловодием проведена инфузионная терапия: реополиглюкин 200 мл внутривенно капельно 1 раз в день (8 дней), актовегин 6 мл + 200 мл физиологического раствора внутривенно капельно 1 раз в день (8 дней). Местное лечение заключалось в локальном применении топических кортикостероидных средств 1 раз в сутки (мазь элоком) и обработке отдельных элементов раствором бриллиантового зеленого. На фоне проведенного лечения со стороны кожного процесса отмечался регресс пятен на 80–85%, однако сохранялись уртикарноподобные элементы на коже туловища, верхних и нижних конечностей, ягодиц, сопровождавшиеся периодическим умеренным чувством зуда (рис. 1, з).

Пациентку выписали с рекомендациями продолжить прием дексаметазона 4 мг внутримышечно 1 раз в день в течение 5 дней, затем дальнейшую дозировку системной глюкокортикостероидной терапии рекомендовано согласовать с лечащим гинекологом. Для местного лечения рекомендовано применение мази адвантан на наиболее яркие участки 1 раз в день.

Известно, что у пациентки роды были преждевременные, на 36-й неделе беременности, естественные. После родов был введен антирезусный иммуноглобулин. Родился здоровый мальчик, масса тела 2350 г, рост 42 см. Ребенок был осмотрен неонатологом, отмечены высыпания по типу токсической эритемы новорожденных, которые полностью самостоятельно и бесследно регрессировали в течение 10 дней. Также пациентка отмечала, что, начиная с 3-х суток послеродового периода, наступил регресс высыпаний, что позволило постепенно снижать дозы преднизолона по схеме: каждые 4 дня по $\frac{1}{4}$ таблетки до полной отмены. В данный момент у пациентки имеются лишь единичные участки остаточной временной гиперпигментации (рис. 1, д).



Рис. 2. Б о л ь н а я К. Буллезный пемфигоид беременных.

Обширные пятнистые очаги с фестончатыми очертаниями на коже живота (а), конечностей (б, в), пузыри и уртикарии (г).

Наблюдение 2.

Б о л ь н а я К., 26 лет, поступила в мае 2014 г. в клинику кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с диагнозом буллезного пемфигоида беременных, беременность 32 нед. При поступлении больная предъявляла жалобы на распространенные высыпания на коже туловища, конечностей, лица, сопровождающиеся выраженным чувством зуда. Больна в течение 7 нед, когда на 29-й неделе беременности (по счету первая, отмечено наличие резус-конфликта) впервые обнаружила высыпания в виде пятен с шелушением на коже живота, затем через неделю отметила появление пузырьков на фоне уже существующих высыпаний. В последующие несколько дней процесс распространился по всему кожному покрову. 23.04.2014 обратилась в клинику кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова ПМГМУ им. И.М. Сеченова, где был поставлен диагноз многоформной экссудативной эритемы и рекомендовано стационарное лечение. Из анамнеза известно, что ранее кожными заболеваниями пациентка не страдала, аллергологический анамнез не отягощен, у родственников кожные заболевания отрицает. Сопутствующих заболеваний нет.

Объективно при поступлении: высыпания практически по всему кожному покрову, за исключением кожи волосистой части головы. Высыпания представлены многочисленными воспалительными пятнами красного цвета с резкими границами, округлых очертаний, от 1 до 9 см в диаметре, с выраженным мелкопластинчатым шелушением. Отдельные из них сливаются, образуя обширные очаги с фестончатыми очертаниями (рис. 2, а, б). На фоне отдельных пятен (на коже кистей, предплечий, голеней) наблюдаются многочисленные сгруппированные папуловезикулы и пузыри с напряженной покрывкой, до 4 см в диаметре, с серозным содержимым, на месте вскрывшихся пузырей – эрозии, серозно-геморрагические корочки (рис. 2, в, г). Ногтевые пластинки кистей и стоп не изменены, слизистые оболочки чистые. Субъективно: выраженный периодический зуд.

Лабораторные данные: в общем и биохимическом анализах крови все показатели в пределах нормы, ревматологические показатели (ревматоидный фактор, С-реактивный белок, антистрептолизин-С) в норме. Группа крови А(II), резус-фактор отрицательный. Пациенту проконсультировал акушер-гинеколог: при УЗИ выявлено умеренное маловодие, беременность 32 нед. Противопоказаний к системной кортикостероидной терапии нет.

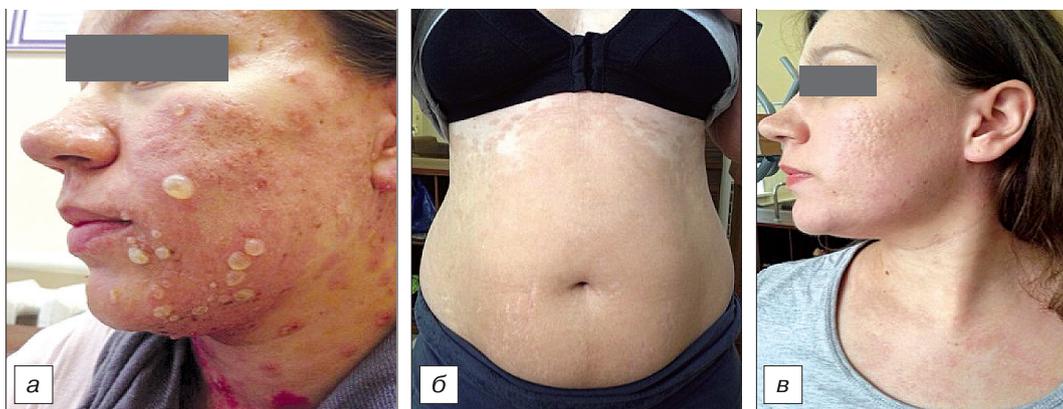


Рис. 3. Та же больная после родов.

а – на 5-е сутки после родов – обострение процесса в виде пузырей на коже лица; б, в – через месяц после родов полный регресс высыпаний; остаточная гиперпигментация.

Проведена диагностическая биопсия кожи с правого предплечья.

Гистологическая картина: в эпидермисе выражен акантоз, участки вакуолизации кератиноцитов. Внутри и подэпидермальных микропузырей не обнаружено. В сетчатом слое дермы диффузная гистиоцитарная реакция, выраженный периваскулярный лимфоцитарно-моноцитарный инфильтрат.

Иммуногистохимический анализ: в зоне базальной мембраны эпидермиса обнаружена тонкая линейная фиксация IgG. Значительное количество данного иммуноглобулина в виде диффузных отложений отмечено также в дерме; пылевидные включения IgG обнаружены в цитоплазме некоторых кератиноцитов. В зоне базальной мембраны эпидермиса визуализируется четкая линейная фиксация С3-компонента комплемента. IgA не выявлено. Заключение: результаты исследования подтверждают диагноз пемфигоида беременных.

На основании жалоб пациентки, клинико-анамнестических данных, результатов обследования, заключения иммуногистохимического исследования установлен заключительный клинический диагноз буллезного пемфигоида беременных.

Проведено лечение: метипред 4 мг по 6 таблеток в сутки (8 дней), далее по 4 таблетки в сутки (5 дней), активированный уголь по 5 таблеток в сутки (14 дней), кальций D₃-никотин по 1 таблетке в сутки (13 дней). Наружно: мазь акридерм ГК 1 раз в день, вскрытие крупных пузырьков и туширование элементов растворами анилиновых красителей. На фоне проведенного лечения достигнут полный регресс пятен, однако сохранялись единичные пузырьки и периодический умеренный зуд.

Пациентка была выписана с рекомендациями по дальнейшему приему метипреда, 4 таблетки в сутки (24 мг/сут) 2 дня, далее по 2 таблетки в сутки на рододовый период, рододовый период, первые 2 нед послеродового периода, после чего повторная консультация дерматолога для решения вопроса о дальнейшем снижении дозы метипреда. Для местного лечения рекомендовано применение растворов анилиновых красителей, увлажняющих средств 2 раза в сутки.

Известно, что роды были преждевременные, на 36-й неделе беременности. После родов был введен антирезусный иммуноглобулин. Родилась здоровая девочка, недоношенная, масса тела 2570 г, рост 47 см. Ребенок был осмотрен неонатологом, кожных высыпаний не отмечено. В течение 5 дней после родоразрешения у пациентки наблюдалось выраженное обострение кожного процесса в виде усиления зуда, появления распространенных высыпаний (рис. 3, а), в связи с чем пациентка была консультирована гинекологом, рекомендована схема лечения: метипред 4 таблетки в сутки в течение 3 нед, затем в течение 1 нед метипред по 3 таблетки, затем 1 нед по 2,5 таблетки, затем снижение дозировки по 0,5 таблетки каждую неделю до полной отмены препарата. На данный момент у пациентки отмечаются полный регресс высыпаний, единичные участки остаточной временной гиперпигментации (рис. 3, б).

Данные клинические наблюдения представляют интерес как редко встречающийся аутоиммунный дерматоз с типичными объективными признаками: зудящие папулы и эритематозные бляшки, уртикарноподобные элементы или волдыри, имеющие кольцевидные или полициклические очертания. Дальнейшее прогрессирование заболевания приводит к образованию в течение нескольких дней или недель сгруппированных везикулобуллезных элементов на

эритематозной коже. При проведении дифференциальной диагностики наиболее информативно выполнение иммуногистохимического исследования кожи, при котором определяются линейные отложения С3-компонента комплемента и IgG в области базальной мембраны.

Большинству больных БПБ приходится назначать системную терапию ГКС для устранения зуда и обратного развития высыпаний на коже. Поражение кожи у младенцев матерей с БПБ обычно самостоятельно проходит, лишь в некоторых случаях оно представляет угрозу для жизни и здоровья ребенка, поэтому его должны наблюдать дерматолог и неонатолог. Если приходится назначать лечение в связи с послеродовым обострением БПБ, женщине следует разъяснить особенности грудного вскармливания. Пациенток следует предупредить о возможности обострения заболевания на фоне приема оральных контрацептивов, во время менструации, а также о риске обострения БПБ при последующих беременностях.

ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Блак М., Макай М., Брауде П., Вон Джоунз С., Маргессон Л. *Кожные болезни в акушерской и гинекологической практике*. Пер. с англ. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2008: 37–46.
2. Иванов О.Л., ред. *Кожные и венерические болезни: справочник*. М.: Медицина; 2007.
3. Лукьянов А.М., Колос Ю.В., Малютин В.А., Левченя М.В., Титов Л.П. Дифференциальная диагностика пузырных дерматозов. *Здравоохранение*. 2011; 8: 29–38.
4. [Luk'yanov A.M., Kolos Yu.V., Malyutin V.A., Levchenya M.V., Titov L.P. Differential diagnosis of cystic dermatoses. *Zdravookhranenie*. 2011; 8: 29–38]. (in Russian)
5. Rassai S., Pazyar N., Alavi S.M., Kazerouni A., Feily A. Pemphigoid gestationis: a retrospective study in Southwest Iran. *Acta Med. Iran*. 2013, 51(6): 408–10.
6. Yeung K.H. Review of pemphigoid gestationis. *Hong Kong Dermatol. Venerol. Bulletin*. 1998; 6(2): 3–7.
7. European Academy of Dermatology and Venerology; British Association of Dermatologist. In: Patient information leaflet. *Pemphigoid (herpes) gestationis*. Available at <http://www.eadv.org/patient-corner/leaflets/eadv-leaflets/pemphigoid-herpes-gestationis-pg>. Updated July 2013.
8. Shimanovich I., Bröcker E.B., Zillikens D. Pemphigoid gestationis: new insights into the pathogenesis lead to novel diagnostic tools. *Inter. J. Obstetr. Gynaecol*. 2002; 109(9): 970–6. doi: 10.1111/j.1471-0528.2002.01016.x
9. Вольф К., Голдсмит Л.А., Кац С.И., Джилкрест Б.А., Паллер Э.С., Леффель Д.Дж. *Дерматология Фицпатрика в клинической практике*. Пер. с англ. М.: Изд. Панфилова; БИНОМ; 2012. т. 1: 536–9.
10. [Wolff K., Goldsmith L.A., Katz S.I., Gilchrist B.A., Paller A.S., Lef-fell D.J. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Transl. from Engl. Moscow: BINOM; 2012. т. 1: 536–9]. (in Russian)
11. Ruiz-Villaverde R., Sánchez-Cano D., Ramirez-Tortosa C.L. Pemphigoid gestationis: therapeutic response to pre- and postpartum immunoglobulin therapy. Case and research letters. *Actas Dermosifiliogr*. 2011; 102(9): 735–7. doi: 10.1016/j.ad.2011.02.012.
12. Campbell S.M., Balazs K., Conroy M. Pemphigoid gestationis: a case report and review of the literature. *Cutis*. 2011; 88(1): 21–6.

Поступила 01.07.14
Received 01.07.14