

## К вопросу о классификации буллезных дерматозов

Ткаченко С.Б.<sup>1</sup>, Теплюк Н.П.<sup>2</sup>, Алленова А.С.<sup>1,2</sup>, Лепехова А.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Лаборатория по изучению репаративных процессов в коже НИЦ (зав. – проф. С.Б. Ткаченко) ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, 119991, г. Москва; <sup>2</sup>кафедра кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова (зав. – проф. О.Ю. Олисова) ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, 119991, г. Москва

*Представлен обзор основных современных отечественных и зарубежных классификаций буллезных дерматозов. Приведены как классические варианты, широко используемые в клинической практике, так и более редкие. Подробно описаны ключевые принципы их построения, базовые признаки, на которых основано разделение буллезных дерматозов и их форм на отдельные группы, а также особенности систематизации различных форм буллезных дерматозов. Проведен сравнительный анализ классификаций, указаны отличия в подходах к классификации буллезных дерматозов отечественных и зарубежных авторов. Отмечены основные преимущества и недостатки различных вариантов классификаций, а также факторы, ограничивающие применение некоторых вариантов на практике. Рассмотрены возможности и особенности использования различных классификаций в научной и клинической работе.*

**Ключевые слова:** классификация; аутоиммунные буллезные дерматозы; паранеопластические буллезные дерматозы; наследственные буллезные дерматозы; пузырчатка; герпетический дерматит.

Для цитирования: Ткаченко С.Б., Теплюк Н.П., Алленова А.С., Лепехова А.А. К вопросу о классификации буллезных дерматозов. *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2015; 18(2): 11-14.

### ON CLASSIFICATION OF BULLOUS DERMATOSES

*Tkachenko S.B.<sup>1</sup>, Teplyuk N.P.<sup>2</sup>, Allenova A.S.<sup>1,2</sup>, Lepekhova A.A.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Laboratory for Studies of Reparative Processes in the Skin, Research Center, I.M.Setchenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia; <sup>2</sup>V.A.Rakhmanov Department of Cutaneous and Sexually-Transmitted Diseases, I.M.Setchenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

*Modern classifications of bullous dermatoses, created by Russian and foreign scientists, are reviewed. The classical variants, widely used in clinical practice, and rare variants are presented. The authors describe in detail the structure of classifications and the basic signs for classifying bullous dermatoses and their forms into groups and present the specific features of classification of various forms of bullous dermatoses. Comparative analysis of the classifications is carried out, differences in the approaches to classification preferred by the Russian and foreign authors are discussed. The advantages and flaws of some variants and the factors limiting the practical use of some classifications are discussed. The use of various classifications in research and clinical work is analyzed.*

**Key words:** classification; autoimmune bullous dermatoses; paraneoplastic bullous dermatoses; hereditary bullous dermatoses; pemphigus; herpetic dermatitis.

Citation: Tkachenko S.B., Teplyuk N.P., Allenova A.S., Lepekhova A.A. On classification of bullous dermatoses. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney*. 2015; 18(2): 11-14. (in Russ.)

Буллезные дерматозы (БД) – группа заболеваний, при которых основным морфологическим элементом кожной сыпи является пузырь (bulla). К ним относят как наследственные, так и приобретенные болезни, этиология и патогенез которых различны.

БД занимают особое место среди всех кожных заболеваний, поскольку многие из них отличаются крайне тяже-

лым, упорным течением и устойчивостью к проводимой терапии, частым развитием осложнений, высокими показателями инвалидизации и в ряде случаев могут приводить к летальному исходу [1].

Существует множество классификаций БД, что связано как с этиопатогенетической неоднородностью данной группы заболеваний, так и с различным подходом к их систематизации разных дерматологических школ. Классификации БД основаны на этиологических и патогенетических данных (врожденный или приобретенный характер дерматоза, аутоиммунный или инфекционный патогенез и др.), а также на клинико-морфологических особенностях высыпаний: размеры и локализация пузырей (внутри- или субэпидермально) и их гистологическая характеристика. Следует отметить, что при одних видах БД пузыри являются основным симптомом (например, аутоиммунная пузырчатка), при других – непостоянным признаком (токсидер-

#### Сведения об авторах:

Ткаченко Сергей Борисович, член-корр. РАН, доктор мед. наук, профессор; Теплюк Наталья Павловна, доктор мед. наук, профессор (Teplyukn@gmail.com); Алленова Анастасия Сергеевна, аспирант (erika-mma@yandex.ru); Лепехова Анфиса Александровна, ассистент (anfisa.lepehova@yandex.ru).

#### Corresponding author:

Allenova Anastasiya, postgraduate (erika-mma@yandex.ru).

мия, многоформная экссудативная эритема и др.) [2]. Этот факт также объясняет различия в классификациях БД.

В современной международной классификации болезней (МКБ-10) БД указаны преимущественно в рубриках L10–L13. Ряд нозологий (рубрика L14) находится в других классах [3].

МКБ-10 предусматривает разделение БД на следующие группы (L10–L14):

- пузырчатка (различные формы);
- другие акантолитические нарушения (приобретенный кератоз фолликулярный, переходящий акантолитический дерматоз Говера и др.);
- пемфигоид (различные виды);
- другие буллезные изменения (дерматит герпетиформный, субкорнеальный пустулезный дерматит и др.);
- буллезные нарушения кожи при болезнях, классифицированных в других рубриках.

Безусловно, каждый дерматолог в своей работе использует МКБ-10, поскольку на ее основе производится статистический учет заболеваний, однако она не всегда удобна в ежедневной клинической практике. В практической работе и научных исследованиях часто используют другие классификации БД.

В настоящее время в литературе встречается несколько вариантов классификации. Их можно разделить на две группы: отечественные и зарубежные.

В классической отечественной классификации дерматозов Б.А. Беренбейна (1989) [4] выделены следующие группы БД:

#### **I. Заболевания кожи, при которых пузырь является основным первичным морфологическим элементом сыпи:**

- 1) истинная (акантолитическая) пузырчатка: вульгарная, вегетирующая, листовидная, бразильская, эритематозная (себорейная);
- 2) доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро–Хейли–Хейли;
- 3) пузырчатка с неакантолитическим образованием пузырей (ложная пузырчатка): собственно неакантолитическая (буллезный пемфигоид Левра), доброкачественный пемфигоид слизистых оболочек (слизисто-синехиальный атрофирующий буллезный дерматит Лорта–Жакоба, пузырчатка глаз), доброкачественная неакантолитическая пузырчатка слизистой оболочки полости рта (Б.М. Пашков, Н.Д. Шеклаков), буллезный врожденный эпидермолиз;
- 4) герпетиформные дерматозы: пузырная форма герпетиформного дерматита Дюринга, субкорнеальный пустулез Снеддона–Уилкинсона, энтеропатический акродерматит.

#### **II. Заболевания кожи, при которых пузыри являются одним из непостоянных симптомов:**

- 1) инфекционные и токсико-аллергические заболевания: буллезное стрептококковое импетиго, эпидемическая пузырчатка новорожденных, острая пузырчатка (буллезный сепсис), токсидермии, токсический эпидермальный некролиз Лайелла, многоформная экссудативная эритема, синдром Стивенса–Джонсона;
- 2) заболевания, обусловленные воздействием экзогенных факторов: буллезный дерматит вследствие механического воздействия (потертость), буллезный дерматит, вызванный действием высоких и низких температур, солнечный буллезный дерматит, буллезный дерматит, обусловленный действием химических факторов, буллезный дерматит от растений;
- 3) фотодерматозы: кожная форма поздней порфириновой болезни, световая оспа, пеллагра;
- 4) психические, нервно-сосудистые нарушения и болезни крови: патомимия, пузырно-сосудистый синдром, поражение кожи при лейкозах, синингомиелия.

#### **III. Заболевания кожи, при которых пузыри явля-**

**ются непостоянным морфологическим признаком, характерным лишь для некоторых клинических разновидностей дерматозов:**

- 1) пузырная форма красного плоского лишая;
- 2) склеродермия;
- 3) острая красная волчанка;
- 4) паранеоплазия.

Указанный классический вариант достаточно полно охватывает все возможные варианты поражений кожи, сопровождающиеся появлением пузырей. Более поздние варианты отечественных классификаций предполагают некоторое ограничение такого широкого перечня нозологий. В настоящее время одной из наиболее распространенных в отечественной клинической практике является следующая классификация БД [5]:

1. Истинная (акантолитическая) пузырчатка:
  - вульгарная;
  - вегетирующая;
  - листовидная (эксфолиативная) и ее эндемический вариант – бразильская;
  - эритематозная (себорейная).
2. Пемфигоид (неакантолитическая пузырчатка):
  - буллезный пемфигоид Левра;
  - рубцующийся пемфигоид (доброкачественный пемфигоид слизистых оболочек, слизисто-синехиальный атрофирующий буллезный дерматит Лорта–Жакоба, пузырчатка глаз);
  - пемфигоид беременных («Herpes Nestationis»);
  - доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только полости рта Пашкова–Шеклакова.
3. Герпетиформные дерматозы:
  - герпетиформный дерматоз Дюринга;
  - субкорнеальный пустулез Снеддона–Уилкинсона;
  - энтеропатический акродерматит (болезнь Данболта–Клосса).
4. Наследственные пузырные дерматозы:
  - доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро–Хейли–Хейли;
  - группа буллезного эпидермолиза:
    - простая форма (доминантная);
    - дистрофическая форма (доминантная);
    - гиперпластический аутосомно-доминантный буллезный врожденный эпидермолиз;
    - полидиспластический рецессивный буллезный эпидермолиз [5].

В данном варианте [5] в отличие от классической классификации Б.А. Беренбейна [4] присутствуют только группы акантолитической и неакантолитической пузырчатки, пемфигоида, герпетиформных и наследственных дерматозов. Остальные группы заболеваний в разделе буллезных дерматозов не рассматриваются.

Также в настоящее время широко применяют классификацию, представленную в руководстве «Клиническая дерматовенерология» под редакцией Ю.К. Скрипкина и Ю.С. Бутова (2009) [6]:

1. Истинная (акантолитическая) пузырчатка:
  - обыкновенная;
  - вегетирующая;
  - листовидная;
  - бразильская;
  - эритематозная.
2. Доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро–Хейли–Хейли.
3. Пемфигоид (неакантолитическая пузырчатка):
  - буллезный пемфигоид;
  - рубцующий пемфигоид;
  - доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только полости рта (Пашкова–Шеклакова).

## 4. Герпетиформные дерматозы:

- герпетиформный дерматоз Дюринга;
- герпес беременных.

В данном варианте классификации отсутствует группа буллезного эпидермолиза и энтеропатического дерматита, а доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро–Хейли–Хейли выделена в отдельный пункт.

Таким образом, для многих современных отечественных вариантов классификаций характерно ограничение группы БД преимущественно аутоиммунными, наследственными и паранеопластическими формами [7]. При разделении нозологий на группы по патогенетическим признакам в первую очередь учитывают выявление акантолиза [8].

В то же время появляются и более подробные варианты. Расширенная классификация БД А.В. Самцова и И.Э. Белоусовой (2012) [9] основана на ключевом патоморфологическом симптоме (уровне расположения пузырей). Выбор именно этого критерия не случаен, поскольку клиническая картина и характер течения БД, как полагают авторы, во многом определяется данным признаком. Вместе с тем в этой классификации авторы вынуждены ввести группу дерматозов без учета этого основного признака (другие дерматозы – группа 3); кроме того, учтены и другие этиопатогенетические механизмы развития заболеваний:

## 1. Интраэпидермальные БД:

## 1.1 Наследственные интраэпидермальные БД:

1.1.1 семейная доброкачественная хроническая пузырчатка (болезнь Хейли–Хейли);

1.1.2 простой буллезный эпидермолиз;

1.1.3 врожденная ихтиозиформная эритродермия;

1.1.4 буллезный ихтиоз Сименса.

1.2. Аутоиммунные интраэпидермальные буллезные дерматозы:

1.2.1. вульгарная пузырчатка:

1.2.1.1 вегетирующая пузырчатка.

1.2.2 листовидная пузырчатка:

1.2.2.1 эритематозная пузырчатка;

1.2.2.2 бразильская пузырчатка (*Fogo selvagem*).

1.2.3 герпетиформная пузырчатка;

1.2.4 IgA-пузырчатка;

1.2.5 паранеопластическая пузырчатка.

1.3. Бактериальные и вирусные дерматозы, протекающие с образованием внутриэпидермальных полостей:

1.3.1 буллезное импетиго;

1.3.2 стафилококковый синдром обваренной кожи;

1.3.3 герпесвирусная инфекция (*Herpes simplex*, *Herpes zoster* и *varicella*):

1.3.3.1 герпес простой;

1.3.3.2 герпетическая экзема (герпетиформная экзема Капоши, пустулез Капоши);

1.3.3.3 опоясывающий лишай (*Herpes zoster*).

1.4 Другие дерматозы, протекающие с образованием внутриэпидермальных полостей:

1.4.1 дисгидротическая экзема;

1.4.2 потертость (механический дерматит);

1.4.3 потница кристаллическая (*miliaria crystalline*).

2. Субэпидермальные буллезные дерматозы:

2.1 Аутоиммунные субэпидермальные буллезные дерматозы:

2.1.1 буллезный пемфигоид:

2.1.1.1 антиламинин  $\gamma$ 1/анти-p200-пемфигоид;

2.1.2 герпес беременных (*herpes gestations*);

2.1.3 *lichen planus pemphigoides*;

2.1.4 рубцующий пемфигоид (*cicatricial pemphigoid*):

2.1.4.1 рубцующий пемфигоид Brunsting–Perry;

2.1.5 герпетиформный дерматит (*dermatitis herpetiformis*);

2.1.6 линейный IgA-дерматоз;

2.1.7 линейный IgA/IgG-дерматоз;

2.1.8 приобретенный буллезный эпидермолиз (*epidermolysis bullosa acquisita*);

2.1.9 буллезная системная красная волчанка (*bullous systemic lupus erythematosus*).

2.2 Субэпидермальные дерматозы, обусловленные мутациями генов, кодирующих протеины – зоны базальной мембраны:

2.2.1 пограничный буллезный эпидермолиз;

2.2.2 дистрофический буллезный эпидермолиз;

2.2.3 синдром Киндлера.

2.3 Другие буллезные субэпидермальные дерматозы:

2.3.1 токсический эпидермальный некролиз;

2.3.2 поздняя кожная порфирия;

2.3.3 псевдопорфирия;

2.3.4 диабетический буллез.

3. Другие дерматозы, клиническая картина которых может сопровождаться образованием пузырей:

3.1 контактный дерматит;

3.2 токсидермии;

3.3 многоформная экссудативная эритема;

3.4 аллергические васкулиты кожи;

3.5 фотодерматозы;

3.6 рожа;

3.7 красный плоский лишай;

3.8 лихен склеротический;

3.9 грибовидный микоз;

3.10 укусы насекомых;

3.11 эритема возвышающаяся стойкая.

Указанная классификация составлена с использованием обширных данных зарубежной литературы и на сегодняшний день представляет собой наиболее подробный систематизированный обзор всех поражений кожи, сопровождающихся появлением пузырей.

В зарубежной литературе в основном используют два подхода к классификации БД: включение максимального числа нозологий, при которых могут появляться пузыри, и описание отдельных заболеваний, преимущественно без их систематизации и объединения по каким-либо признакам, но с возможным разделением на формы внутри каждой нозологии. Так, J. Fitzpatrick и J. Aeling [10] в группу БД включают все патологии, при которых наблюдаются пузыри, в том числе болезни, связанные с нарушением обмена, фотодерматозы и другие. Однако особое внимание уделяется следующим основным нозологиям: пузырчатка, паранеопластическая пузырчатка, буллезный пемфигоид, рубцующий пемфигоид, линейный IgA-зависимый буллезный дерматоз и хроническая буллезная болезнь детского возраста, пемфигоид беременных (герпес беременных), приобретенный буллезный эпидермолиз, герпетиформный дерматит, врожденный буллезный эпидермолиз. Им посвящен раздел «Нарушения эпидермальной и дермо-эпидермальной когезии и везикулезные и буллезные заболевания» в «Дерматологии Фицпатрика в клинической практике» [11].

Также в зарубежной литературе можно встретить нестандартный подход и к классификации БД, и к использованию самого понятия «пемфикус». Так, J. Stanley [12] представляет обширную группу аутоиммунных БД под общим названием «пемфикус», выделяя клиническую форму «паранеопластическая пузырчатка» и разделяя IgA-пемфикус на субкорнеальный пустулезный дерматоз и интраэпидермальный нейтрофильный IgA дерматоз:

1. Вульгарная пузырчатка, в том числе:

• вегетирующая пузырчатка;

• вегетирующая пузырчатка Аллопо;

• вегетирующая пузырчатка Ньюмана;

2. Листовидная пузырчатка, в том числе:

• эритематозная пузырчатка;

• эндемическая пузырчатка;

3. Паранеопластическая пузырчатка;
4. IgA-пемфигус, в том числе:

- субкорнеальный пустулезный дерматоз;
- интраэпидермальный нейтрофильный IgA дерматоз.

М. Мэшфорд и соавт. [13] предлагают классификацию, основанную только на данных эпидемиологии, на частоте встречаемости того или иного буллезного дерматоза:

1. Частые – импетиго, реакции на укусы насекомых, контактный дерматит, ожоги, помфоликс (дисгидротическая экзема);

2. Нечастые – буллезный пемфигоид, герпетиформный дерматит, буллезная мультиформная эритема, поздняя кожная порфирия, буллезная лекарственная сыпь, буллы при почечной недостаточности;

3. Редкие – буллезный эпидермолиз (врожденный и приобретенный), аутоиммунная пузырчатка, рубцующий пемфигоид, токсический эпидермальный некролиз, диабетические буллы [13].

Предложенная классификация рассчитана на использование ее в практике «семейного врача». С этой точки зрения она удобна и достаточно проста. К сожалению, у данной классификации есть существенные минусы: не учтены патоморфологические и этиологические особенности заболеваний и др., но основной недостаток – значительная вариабельность распространенности нозологий в зависимости от региона мира и возраста пациентов. Заболеваемость же может значительно отличаться даже в пределах одной группы. В частности, это заметно при рассмотрении «нечастых» буллезных дерматозов: герпетиформный дерматит встречается в несколько раз чаще буллезной мультиформной эритемы, а в классификации М. Мэшфорд и соавт. [13] они оба считаются нечастыми. Заболеваемость буллезной мультиформной эритемой составляет 0,3–0,5 случая на 100 000 населения [14], герпетиформный дерматит – 1–1,4 случая на 100 000 населения [6]. В группе редких БД заболеваемость также существенно различается. Так, отечественные авторы отмечают, что истинная акантолитическая пузырчатка является самым распространенным БД (74%), а среди всех кожных заболеваний составляет от 0,74 до 2,8% [6]. Рассматриваемая классификация противоречит этим показателям, поскольку в ней истинная акантолитическая пузырчатка отнесена к группе редких БД.

Таким образом, данные отечественных и зарубежных авторов относительно распространенности различных БД разнятся, что обусловлено географическими и генетическими особенностями [15]. Кроме того, преобладание тех или иных вариантов БД в отдельных регионах мира влияет на включение их как самостоятельных нозологий в классификации. Наиболее демонстративной является бразильская пузырчатка, которая эндемична для ряда регионов Южной Америки [6, 15].

Буллезные дерматозы являются обширной группой заболеваний, различающихся по этиологии, патогенезу, особенностям клинической картины и патогистологическим изменениям. В связи с этим одной из наиболее удобных классификаций как для практической, так и для научной работы, с нашей точки зрения, являются традиционные (созданные на основе классификации Б.А. Беренбейна [4]), а также предложенная А.В. Самцовым и И.Э. Белоусовой [9], поскольку они охватывают максимальное число нозологий и форм и учитывают все основные признаки различных БД.

Следует отметить, что, несмотря на существенные различия в принципах построения, все современные классификации БД не противоречат друг другу. Они могут применяться и в клинической практике, и в научной работе. А изучение различных вариантов классификаций способствует более глубокому пониманию проблемы БД.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Адаскевич В.П., Козловская В.В. Пузырчатка: эпидемиология, патогенез, клинические проявления, диагностика. *Медицинские новости* (Минск). 2008; 16: 14–9.
2. Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Н., ред. *Кожные и венерические болезни: Руководство для врачей*. М.: Медицина; 1999. т. 2: 171–2.
3. *Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем* (МКБ-10). М.: Медицина; 2003.
4. Беренбейн Б.А., Студницин А.А., Антоньев А.А., Бабаянц Р.С., Вербенко Е.В., Иванов О.Л. и др., под ред. Беренбейна Б.А., Студницина А.А. *Дифференциальная диагностика кожных болезней*. М.: Медицина; 1989: 218–71.
5. Цыганкова Е.П., Торшина И.Е., Вознесенский Д.Л., Плешков П.В. *Лекции по дерматовенерологии* (кожные заболевания). Смоленск: изд-во Смоленской ГМА. 2006. [http://arc.sigma.info/index.php?option=com\\_remository&Itemid=154&func=fileinfo&id=567](http://arc.sigma.info/index.php?option=com_remository&Itemid=154&func=fileinfo&id=567).
6. Скрипкин Ю.К., Бутов Ю.С., ред. *Клиническая дерматовенерология*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009. т. 2: 277–329.
7. Потекаев Н.С., Махнева Н.В., Теплюк Н.П. К истории истинной акантолитической пузырчатки. *Клиническая дерматология и венерология*. 2012; 5: 98–105.
8. Теплюк Н.П. Буллезный пемфигоид Левера. *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2007; 1: 43–9.
9. Самцов А.В., Белоусова И.Э. *Буллезные дерматозы*. СПб: КОСТА; 2012.
10. Fitzpatrick J.E., Aeling J.L., eds. *Dermatology secrets in color*. Philadelphia: Hanley and Belfus Inc.; 2001.
11. Вольф К., Голдсмит Л.А., Кац С.И., Джилкредст Б.А., Паллер Э.С., Леффель Д.Дж. *Дерматология Фицпатрика в клинической практике*. Пер. с англ. М.: Изд. Панфилова; БИНОМ; 2012. т. 1: 487–565.
12. Stanley J.R. Pemphigus (Chapter 59). In: Freedberg I.M., Eisen A.Z., Wolff K., Austen K.F., Goldsmith L.A., Katz S. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. McGraw-Hill; 2003.
13. Мэшфорд М.Л., Фишер Г., Маркс Р., Квирк С., Роуз А., Синклер Р. и др. *Дерматология: справочник практикующего врача*. Пер. с англ. М.: Литтерра; 2005.
14. Денисов И.Н., Шевченко Ю.Л., ред. *Справочник-путеводитель практикующего врача*. 2000 болезней от А до Я. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2003.
15. Давиденко Е.Б., Махнева Н.В., Белецкая Л.В. Современный взгляд на патогенез и факторы, способствующие развитию аутоиммунной пузырчатки. *Клиническая дерматология и венерология*. 2013; 1: 4–12.

Поступила 27.01.15

## REFERENCES

1. Adaskevich V.P., Kozlovskaya V.V. Pemphigus: epidemiology, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis. *Medicinskie novosti* (Minsk). 2008; 16: 14–9. (in Russian)
2. Skripkin Yu.K., Mordovtsev V.N., eds. *Skin and venereal diseases: A guide for physicians*. Moscow: Meditsina; 1999. vol. 2: 171–2. (in Russian)
3. *International Classification of Diseases* (ICD-10). Moscow: Meditsina; 2003. (in Russian)
4. Berenbeyn B.A., Studnitsin A.A., Antoniev A.A., Babayants R.S., Verbenko E.V., Ivanov O.L. et al., eds. Berenbeyn B.A., Studnitsin A.A. *Differential diagnostics of skin diseases*. Moscow: Meditsina; 1989: 218–71. (in Russian)
5. Tsygankova E.P., Torshina I.E., Voznesenskiy D.L., Pleshkov P.V. *Lectures on dermatology* (skin diseases). Smolensk: Smolensk State Medical Academy; 2006. Available at: [http://arc.sigma.info/index.php?option=com\\_remository&Itemid=154&func=fileinfo&id=567](http://arc.sigma.info/index.php?option=com_remository&Itemid=154&func=fileinfo&id=567). (in Russian)
6. Skripkin Yu.K., Butov Yu.S., eds. *Clinical dermatology*. Moscow: GEOTAR-Media; 2009. vol. 2: 277–329. (in Russian)
7. Potekaev N.S., Makhneva N.V., Teplyuk N.P. On the history of true pemphigus acantholytic. *Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya*. 2012; 5: 98–105. (in Russian)
8. Teplyuk N.P. Bullous pemphigoid Lever. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney*. 2007; 1: 43–9. (in Russian)
9. Samtsov A.V., Belousova I.E. *Bullous dermatoses*. St. Petersburg: KOSTA; 2012. (in Russian)
10. Fitzpatrick J.E., Aeling J.L., eds. *Dermatology secrets in color*. Philadelphia: Hanley and Belfus Inc.; 2001.
11. Wolff K., Goldsmith L.A., Katz S.I., Gilchrest B.A., Paller E.S., Leffell D.J. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Transl. from Engl. Moscow: BINOM; 2012. т. 1: 487–565. (in Russian)
12. Stanley J.R. Pemphigus (Chapter 59). In: Freedberg I.M., Eisen A.Z., Wolff K., Austen K.F., Goldsmith L.A., Katz S. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. McGraw-Hill; 2003.
13. Mashford M.L., Fischer G., Marks R., Quirk C., Rose A., Sinclair R.D., et al. *Therapeutic Guidelines: Dermatology*. Transl. from Engl. Moscow: Litterra; 2005. (in Russian)
14. Denisov I.N., Shevchenko Yu.L., eds. *Physician's handbook-guide*. 2000 diseases A to Z. Moscow: GEOTAR-Media; 2003. (in Russian)
15. Davidenko E.B., Mahneva N.V., Beleckaya L.V. The modern view of the pathogenesis and the factors contributing to the development of autoimmune pemphigus. *Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya*. 2013; 1: 4–12. (in Russian)

Received 27.01.15