



Махнева Н.В.

## ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ НАПРЯЖЕННЫЕ ПУЗЫРИ С ПОЛИМОРФИЗМОМ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ НА КОЖЕ И СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧКАХ

Кафедра дерматовенерологии и дерматоонкологии, факультет усовершенствования врачей ГБУ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского», 129110, г. Москва, Россия

*Makhneva N.V.*

### GENERALIZED TENSE BULLAE WITH THE POLYMORPHISM OF CLINICAL MANIFESTATIONS ON THE SKIN AND MUCOUS

Department of Dermato-venereology and dermato-oncology, Moscow Regional Research and Clinical Institute, 129110, Moscow, Russia

**Для цитирования:** Махнева Н.В. Генерализованные напряженные пузырьки с полиморфизмом клинических проявлений на коже и слизистых оболочках. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2017; 20(1): на вклейке. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9588-2017-20-1>.

**For citation:** Makhneva N.V. Generalized tense bullae with the polymorphism of clinical manifestations on the skin and mucous. Russian Journal of Skin and Venereal Diseases (Rossiyskiy Zhurnal Kozhnykh i Venicheskikh Bolezney). 2017; 20(1); (insert) (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9588-2017-20-1>.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Acknowledgments.** The study had no sponsorship.

Received 16 Nov 2016

Accepted 24 Jan 2017

Больной К., 67 лет, болен в течение 4 мес, когда впервые появились высыпания на коже туловища, конечностей и слизистой оболочке полости рта, красной кайме нижней губы (рис. 1, а, б).

При гистологическом исследовании пораженного участка кожи обнаружен подэпидермальный пузырь с массивной воспалитель-

ной полиморфно-клеточной инфильтрацией в верхних отделах дермы.

Иммуногистохимическое исследование интактного участка кожи прямым методом иммунофлюоресценции с применением меченых сывороток против IgG и C3-компонента комплемента (рис. 2).

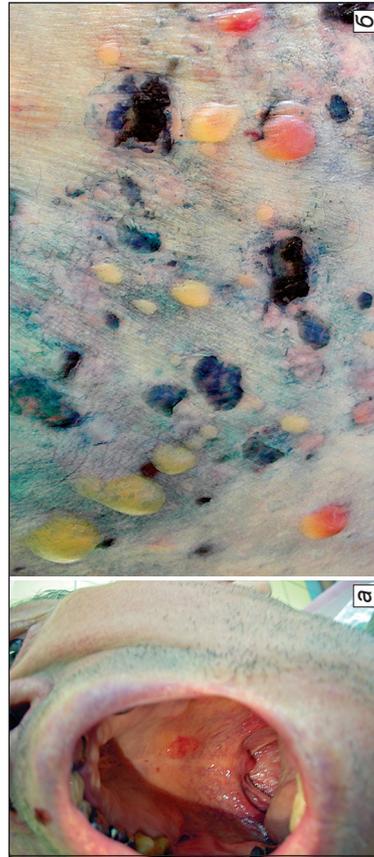


Рис. 1

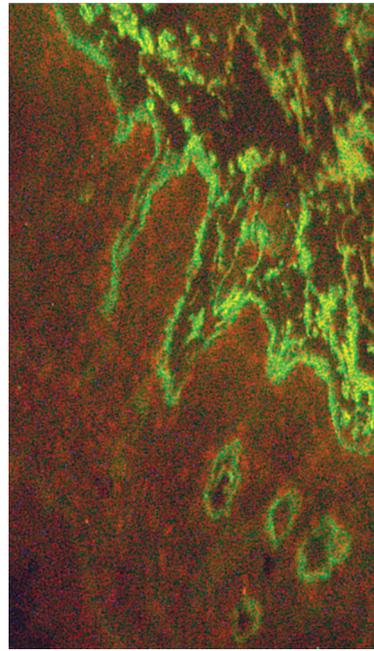


Рис. 2

**Для корреспонденции:**

Махнева Наталья Викторовна, доктормед. наук, профессор кафедры дерматовенерологии и дерматоонкологии факультета усовершенствования врачей ГБУ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского», 129110, г. Москва, Россия. E-mail: [makhneva@mail.ru](mailto:makhneva@mail.ru)

**For correspondence:** Makhneva Natalie V., MD, PhD, Professor, Department of Dermato-venereology and Dermato-oncology, Postgraduate Training Faculty, Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, 129110, Russian Federation. E-mail: [makhneva@mail.ru](mailto:makhneva@mail.ru).

**Information about author:** Makhneva N.V., <http://orcid.org/0000-0001-6238-1804>.

**Диагноз:** буллезный пемфигоид Левера.

**Иммуногистохимическое исследование.** Выявлена фиксация IgG и C3-компонента компонента в зоне базальной мембраны эпидермиса.

**Общие сведения.** Буллезный пемфигоид Левера – субэпидермальное аутоиммунное заболевание кожи и слизистых оболочек [1, 2]. Как правило, поражает лиц пожилого возраста, старше 60 лет [2, 3]. Однако может встречаться и у детей [2, 4, 5]. Клиническая картина наиболее часто проявляется в классическом виде генерализованных пузырей с твердой покрышкой, расположенных на неизменном или гиперемированном фоне. Благодаря плотной покрышке пузыри сохраняются несколько дней и могут приобретать форму «группы» (феномен Шеклакова). При вскрытии их покрышек формируются эрозивно-язвенные дефекты без тенденции к периферическому росту [1, 3, 4]. Высыпания сопровождаются уртикарными и/или папулезными элементами, субъективно беспокоит зуд. Слизистые оболочки поражаются редко. Причина развития буллезного дерматоза точно неизвестна. Предполагается, что одним из главных факторов является генетическая предрасположенность. Выявлены ряд аллелей HLA II класса, которые играют важную роль в ограничении T-клеточного ответа на антигены-мишени [1, 2, 6, 7]. Среди факторов, способствующих развитию клинических проявлений болезни, отмечено злокачественные заболевания, травмы, ожоги, ультрафиолет, прием лекарственных препаратов, вакцинация и другие [2]. Аутоиммунный ответ при буллезном пемфигоиде Левера направлен против антигена базальной мембраны, представляющих собой два полудесмосомальных антигена молекулярной массой 180 и 230 кД [1, 2]. При этом аутоантигена, циркулирующие в сыворотке больных, относятся преимущественно к классу IgG.

**Патоморфологические, иммунологические и иммуногистохимические особенности.** Характерны подэпидермальные пузыри, в которых содержатся лимфоциты, гистиоциты и небольшое количество эозинофилов. В дерме вокруг расширенных сосудов обнаруживаются инфильтрат, состоящий из лимфоцитов с примесью нейтрофилов и особенно эозинофильных гранулоцитов [3, 8]. В сыворотке крови больных выявляются циркулирующие IgG-аутоантигена против антигенов базальной мембраны эпидермиса. В клинически интактных участках кожи базальных – линейную фиксацию IgG в зоне базальной мембраны эпидермиса, в месте формирования микропузыря – на его покрышке (lamina lucida, где локализируются выше указанные полудесмосомальные антигены-мишени) [2]. В той же локализации обнаруживаются и C3-компонент компонента. Выявление специфических циркулирующих и/или фиксированных IgG-аутоантигенов, направленных против антигенов-мишеней базальной мембраны является основным диагностическим признаком буллезного пемфигоида.

Дифференциальную диагностику проводят с вульгарной пузырчаткой, паранеопластической пузырчаткой, приобретенным буллезным эпидермолитом, линейной IgA-зависимым буллезным дерматозом, герпетиформным дерматитом Дюринга, многоформной экссудативной эритемой, буллезной формой токсидермии [2–4].

**Лечение.** Основной терапией буллезного пемфигоида является назначение системного глюкокортикостероида (60–80 мг/сут per os в преднизолоновом эквиваленте) с постепенным снижением его дозы вплоть до полной ее отмены в случае стойкой клинической ремиссии [1, 4]. В качестве альтернативной (дополнительной) терапии используют циклоспорин, метотрексат, микофенолата мофетил, плазмаферез, иммуносорбцию и др. [1, 4]. Для снятия интоксикации проводят дезинтоксикационную терапию. В ряде случаев эффективность проявляют препараты сульфонового ряда (например, дапсон) [1, 4]. В качестве наружной терапии на кожные покровы используют водные растворы анилиновых красителей или азрозоли, способствующие заживлению ран.

Больные должны находиться на диспансерном учете, снижение дозы системного глюкокортикостероида проводят строго под контролем врача и клинико-лабораторных показателей. Рекомендуется использовать фото-защитные кремы с высокой степенью защиты от ультрафиолета, ношение широкополых шляп и фотозащитных очков в солнечные дни.

## ЛИТЕРАТУРА

- Махлева Н.В., Белецкая Л.В. Иммунопатологические аспекты аутоиммунных буллезных дерматозов. Palmarium Academic Publishing; 2012.
- Беренбейн Б.А. Буллезные дерматозы. В кн.: Беренбейн Б.А., Студницян А.А. 6 ред. Дифференциальная диагностика кожных болезней: руководство для врачей. М.: Медицина; 1989. 218–70.
- Бутов Ю.С., Самсонов В.А. Буллезные дерматозы. В кн.: Скрипкин Ю.К., Бутов Ю.С., ред. Клиническая дерматовенерология: руководство для врачей. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009. т.2: 277–329.
- Цветкова Г.М., Мордовцева В.В., Вавилов А.М., Мордовцев В.Н. Патоморфология болезней кожи. М.: Медицина; 2003.

*Остальные источники литературы см. в References*

## REFERENCES

- Nelson K., Li N., Liu Z., Diaz L.A. The pemphigoid spectrum. In: Gaspari A.A., Tyring S.K., eds. Clinical and basic immunodermatology. Springer, 2008: 751–61.
- Makhneva N.V., Beletskaya L.V. Immunopathological aspects of autoimmune bullous dermatoses. Palmarium Academic Publishing; 2012. (in Russian)
- Berenbeyn B.A. Bullous dermatosis. In: Berenbeyn B.A., Studnitsyn A.A., eds. Differential diagnosis of cutaneous diseases: guide for physicians. Moscow: Medicine; 1989: 218–70. (in Russian)
- Butov Yu.S., Samsonov V.A. Bullous dermatosis. In: Skripkin Yu.K., Butov Yu.S., eds. Clinical dermatology: Handbook for doctors. Moscow: GEOTAR-Media; 2009. vol. 2: 277–329. (in Russian)
- Nemeth A.J., Klein A.D., Gould E.W., Schachner L.A. Childhood bullous pemphigoid. Clinical and immunological feature, treatment and prognosis. Arch. Dermatol. 1991; 127(3): 378–86.
- Budinger L., Borradori L., Yee C., Eming R., Ferencik S., Grosse-Wilde H., Merk H.F., et al. Identification and characterization of autoreactive T cell responses to bullous pemphigoid antigen 2 in patients and healthy controls. J. Clin. Invest. 1998; 102(12): 2082–9
- Oyama N., Satterfield J.F., Powell A.M., Sakuma-Oyama Y., Albert S., Bhogal B.S., et al. Bullous pemphigoid antigen II (BP180) and its soluble extracellular domains are major autoantigens in mucous membrane pemphigoid: the pathogenic relevance to HLA class II alleles and disease severity. Br. J. Dermatol. 2006; 154(1): 90–8.
- Isvetkova G.M., Mordovitsava V.V., Vavilov M.A., Mordovtsev V.N. Pathomorphology of skin diseases. Moscow: Medicine; 2003. (in Russian)