

М.Е. Запольський¹, М.М. Лебедюк¹, Н.Б. Прокоф'єва¹, В.В. Гончаренко³,
С.В. Нерубашенко²

¹Одеський національний медичний університет

²КНП «Одеський обласний шкірно-венерологічний диспансер» Одеської обласної ради

³Клініка «Ренесанс-Медикал», Одеса

Аналіз клініко-діагностичних особливостей та критеріїв ефективності лікування автоімунних бульозних дерматозів групи пемфігуса

Сучасна класифікація автоімунних бульозних дерматозів представлена трьома групами захворювань, що мають не тільки клінічну, а й гістоморфологічну, гістохімічну та імуногенетичну схожість. Автоімунні бульозні дерматози — група гетерогенних захворювань, що супроводжуються формуванням пухирів і ерозій на шкірі та/або слизових оболонках під впливом специфічних автоімунних комплексів. Розглянуто основні клінічні вияви та діагностичні маркери автоімунних бульозних дерматозів (АБД), що належать до групи пемфігуса.

Мета роботи — проаналізувати поширеність клінічних форм пухирчатки у Південному регіоні України за період з 2010 до 2020 р.

Матеріали та методи. До групи спостереження включено 88 пацієнтів віком від 21 до 75 років. Вивчалися особливості клінічних виявів типових та атипичних форм пемфігуса, були розроблені діагностичний алгоритм та критерії ефективності лікування на ранніх етапах захворювання.

Результати та обговорення. Вульгарну пухирчатку було виявлено у 61 (69,3 %), вегетуючу — у 7 (7,9 %), еритематозну — у 6 (6,8 %), герпетичний пемфігус — у 4 (4,5 %), ІgА пухирчатку — у 3 (3,4 %), паранеопластичну пухирчатку — у 3 (3,4 %) пацієнтів.

Висновки. Сучасні клініко-діагностичні особливості АБД (група пемфігуса) потребують включення у лабораторний скринінг методів імунофлюоресцентної мікроскопії, прямого і непрямого імуноферментного аналізу. Критеріями ефективності лікування пацієнтів з АБД слід вважати не тільки позитивну клінічну динаміку, а й швидкість зникнення автоантитіл, що індуюють захворювання (десмоглеїну, десмоплакїну, периплакїну тощо). При цьому важливим аспектом залишається знання клінічних особливостей АБД і хвороб, що їх імітують.

Ключові слова

Автоімунні бульозні дерматози, пемфігус, класифікація, діагностичні маркери, клінічні форми пухирчатки.

Автоімунні бульозні дерматози (autoimmune blistering disease, АБД) — група гетерогенних захворювань, що супроводжуються формуванням пухирів і ерозій на шкірі та/або слизових оболонках під впливом специфічних автоімунних комплексів.

Клінічні вияви бульозних дерматозів залежать від глибини залягання ушкоджуючих імунних комплексів та особливостей перехресних автоімунних реакцій в осередках ураження. У більшості випадків АБД мають хронічний перебіг. До початку проведення кортикостероїдної терапії летальність при пухирчатці становила 30–50 % протягом року [1, 2, 8, 9].

Питання щодо класифікації АБД залишається відкритим. Професор Ю.С. Скрипкін та співавт. (1999) класифікували бульозні дерматози на підставі клінічних особливостей захворювання: локалізації, поширеності, глибини залягання, форми пухиря, щільності покривки, симптомів епідермального відшарування. Використання переважно клінічних діагностичних критеріїв сприяло об'єднанню патогенетично неоднорідних дерматозів в єдину групу [1].

Протягом останнього десятиліття класифікація АБД зазнала значних змін завдяки виявленню нових лабораторно-діагностичних маркерів. Більшість міжнародних протоколів як діагнос-

тичні критерії АБД розглядають наявність специфічних автоантитіл до певних структур епідермісу [4, 6, 7].

Сучасна класифікація АБД представлена трьома групами захворювань, що мають не тільки клінічну, а й гістоморфологічну, гістохімічну та імуногенетичну подібність [8].

Класифікація бульозних дерматозів

Pemphigus (група пухирчатки)

- *Pemphigus vulgaris* (PV, пухирчатка вульгарна).
- *Pemphigus vegetans* (пухирчатка вегетуюча за типом Неймана та Галлопо).
- *Pemphigus foliaceus* (PF) (еритематозна, герпетиформна пухирчатка).
- *Pemphigus induced* (ендемична (бразильська/туніська) пухирчатка).
- *Paraneoplastic pemphigus* (PNP, паранеопластичний пемфігус).
- *IgA pemphigus* (субкорнеальний пустульоз, інтраепідермальний нейтрофільний дерматоз).

Other blistering disease/pemphigoid (інші бульозні захворювання/пемфігоїди)

- *Bullous pemphigoid* (бульозний пемфігоїд).
- *Pemphigoid gestationis* (пемфігоїд вагітних).
- *Cicatricial pemphigoid* (рубцюючий пемфігоїд).
- *200p pemphigoid* (пемфігоїд 200p).
- *Dermatitis herpetiformis* (герпетиформний дерматит Дюринга).
- *Linear IgA bullous dermatosis* (лінійний IgA дерматоз).
- *Hailey–Hailey disease/chronic benign familial pemphigus* (сімейна пухирчатка Гужеро–Хейлі–Хейлі).
- *Benign mucous membrane pemphigoid* (пемфігоїд слизових оболонок).

Other blistering associated disease (захворювання, асоційовані з утворенням пухирних елементів)

- *Porphyria cutanea tarda* (набута порфіринова хвороба).
- *Inherited epidermolysis bullosa* (епідермоліз бульозний вроджений).
- *Epidermolysis bullosa acquisita* (епідермоліз бульозний відстрочений).
- *Bullous lupus erythematosus* (червоний вовчак, бульозна форма).
- *Lichen planus* пемфігоїд (червоний плескатий лишай, бульозна форма).
- *Mastocytosis bullosa* (мастоцитозбульозна форма) тощо.

Натепер продовжуються дослідження з метою виявлення нових діагностичних маркерів набутого бульозного епідермолізу, синдрому Кіндлера та піднесеної стійкої еритеми. Можна

припустити, що чинна класифікація АБД найближчим часом зазнає змін.

Діагностичний алгоритм АБД включає в себе аналіз клінічних симптомів захворювання, гістоморфологічне дослідження осередків ураження, імунофлюоресцентну мікроскопію, а також виявлення автоантитіл до мембран епітеліальних клітин за допомогою прямого та непрямого імуноферментного аналізу (ІФА) [3, 10].

Будь-який з діагностичних маркерів АБД можна оцінити тільки з урахуванням клінічних виявів захворювання. Деякі протеїни (наприклад, VP180, VP230) виявляють відразу при кількох бульозних дерматозах. Для усіх захворювань групи пухирчатки характерним є наявність десмоглеїну 1-го або 3-го типу, рідше і 1-го і 3-го типів. При пемфігусі з ураженням тільки слизових оболонок виявляють десмоглеїн 3-го типу, при паранеопластичному пемфігусі додатково виявляють периплакін та десмоплакін 1, 2. Для бульозного пемфігоїду специфічними є протеїни VP180 та VP230, а також лінійне відкладення IgG вздовж базальної мембрани [6, 9].

Характерною ознакою гестаційного герпесу, крім протеїнів VP180 та VP230, є протеїни VPAG1, VPAG2, а також лінійне відкладення комплексу C3 вздовж базальної мембрани. Важливими діагностичними маркерами герпетиформного дерматиту є антитіла до тканинної трансглютамінази та гліадину, а також відкладення імуноглобуліну А у сосочковому шарі дерми (табл. 1).

До форм АБД, що виявляють найчастіше, відносять пухирчатку, а точніше «групу пемфігуса», що об'єднує в собі дерматози, головним діагностичним маркером яких є наявність антитіл до десмоглеїну 1-го та 3-го типів.

Захворюваність на пухирчатку в Україні становить 3,5 випадку на 100 тис. населення. Протягом останнього десятиліття спостерігається незначне зростання недуги переважно за рахунок збільшення числа пацієнтів з вульгарною пухирчаткою.

На сьогодні виділяють шість клінічних форм пемфігуса:

- вульгарна пухирчатка;
- вегетуюча пухирчатка за типом Неймана та Галлопо;
- ексфолюативна пухирчатка (листоподібна, еритематозна, герпетиформна);
- IgA пухирчатка (субкорнеальний пустульоз, інтраепідермальний нейтрофільний дерматоз);
- паранеопластична пухирчатка;
- індукована (ендемична) пухирчатка (бразильська/туніська пухирчатка).

При деяких формах пухирчатки типові пухирні елементи не формуються. Часто ці форми

Таблиця 1. Імунологічна та мікролюмінесцентна діагностика бульозних дерматозів

Бульозний дерматоз	Діагностичні маркери
<i>Пемфігоїди</i>	
Бульозний пемфігоїд	BP180 , BP230, лінійне відкладення IgG вздовж базальної мембрани
Гестаційний пемфігоїд	BP180, BP230, BPAG1 , BPAG2 , лінійне відкладення C3 на базальній мембрані
Лінійний IgA дерматоз	BP180, BP230, ladinin , Lad11 , колаген VII типу
Мукозний пемфігоїд	BP180, BP230, ламінін 332 , ламінін 311, $\alpha\beta 4$ інтегрин
Lichen planus пемфігоїд	BP180, BP230
Антиламінін $\gamma 1/p200$ пемфігоїд	Ламінін $\gamma 1$ ланцюг/p200 білок
Епідермоліз bullosa acquisita	Колаген VII типу (якірні фібрили), C3b—C5 комплементу
Герпетиформний дерматит	Ендомізіум (епідермальна/тканинна трансглутаминаза), відкладення IgA у сосочковому шарі дерми, антитіла до гліадину
<i>Пемфігус</i>	
Pemphigus foliaceus	Десмоглеїн 1-го типу , циркулюючі IgG-антитіла до 130 kDa та 160 kDa протеїнів
Pemphigus vulgaris/vegetans	Десмоглеїн 3-го або десмоглеїн 1-го + 3-го типів (ураження слизових оболонок), циркулюючі IgG-антитіла до 123 kDa протеїнів, IgG на поверхні кератиноцитів епідермісу
IgA пемфігус (СКП, ІНП)	Десмоглеїн 1-го або десмоглеїн 3-го та 1-го типів, відкладення IgA вздовж базальної мембрани
Паранеопластичний пемфігус	Десмоплакін 1 та 2 , десмоглеїн 3-го типу, A2ML1, периплакін, відкладення IgG та C3 в ділянці дермоепідермального сполучення

Примітка. Жирним шрифтом виділені суто специфічні діагностичні маркери АБД.

імітують еритематозно-сквамозні та навіть папульозно-сквамозні процеси. Враховуючи це, правильна інтерпретація клінічних та лабораторних симптомів пемфігуса є пріоритетним завданням практикуючого дерматолога на різних рівнях надання медичної допомоги.

Мета роботи — проаналізувати поширеність окремих клінічних форм пухирчатки у Південному регіоні України за період з 2010 до 2020 р., вивчити особливості клінічних виявів типових та атипичних форм пемфігуса, розробити діагностичний алгоритм та критерії ефективності лікування на ранніх етапах захворювання.

Матеріали та методи

Під нашим спостереженням з 2010 до 2020 р. перебували 88 пацієнтів з уперше встановленим та лабораторно підтвердженим діагнозом пемфігуса. Віковий діапазон пацієнтів — 21—75 років, середній вік — 48,5 року, співвідношення чоловіків і жінок — 1 : 1,2.

Результати та обговорення

У пацієнтів, які перебували під нашим спостереженням, найчастіше діагностували вульгарну пухирчатку — у 61 (69,3 %), дещо рідше — веге-

туючу — у 7 (7,9 %) та еритематозну — у 6 (6,8 %). До рідкісних форм захворювання можна віднести герпетиформний пемфігус, виявлений у 4 (4,5 %) пацієнтів, а також IgA та паранеопластичну пухирчатку, діагностовані з однаковою частотою у 3 (3,4 %) обстежених (табл. 2).

У 43 (53,5 %) пацієнтів вульгарна пухирчатка починалася зі слизової оболонки ротової порожнини. В клінічній картині спостерігали пухирі, що швидко руйнувалися, та яскраво-червоні болючі ерозії, які не гоїлися при застосуванні стандартних методів лікування. Значно рідше (у 2 (2,2 %) пацієнтів) первинні бульозні елементи формувалися у ділянці геніталій.

У 32 (36,2 %) хворих з вульгарною пухирчаткою часто виявляли поєднане ураження шкіри та слизових оболонок. Дещо рідше (у 8 (9,1 %) пацієнтів) первинні елементи виникали на шкірі задовго до ураження слизових оболонок. Відзначимо, що у 5 (5,6 %) осіб на початкових стадіях захворювання вогнища ураження гоїлися самостійно, без проведення системної терапії, проте за впливу мінімальних тригерних чинників (стрес, застуда, перевтома) вони рецидивували. Середній термін загоєння ерозій при вульгарній пухирчатці становив 38,5 дня.

Таблиця 2. Розподіл пацієнтів з пухирчаткою залежно від клінічної форми захворювання (період 2010—2020 рр.)

Клінічна форма пухирчатки	Чоловіки, %		Жінки, %		Разом за окремими видами пухирчатки
	20—40 років	40—80 років	20—40 років	40—80 років	
Вульгарна	5 (5,6 %)	23 (26,1 %)	7 (7,9 %)	26 (29,5 %)	61 (69,3 %)
Веgetуюча	—	3 (3,4 %)	—	4 (4,5 %)	7 (7,9 %)
Листоподібна	—	1 (1,1 %)	—	3 (3,4 %)	4 (4,5 %)
Еритематозна	—	3 (3,4 %)	1 (1,1 %)	2 (2,2 %)	6 (6,8 %)
Герпетична	—	3 (3,4 %)	—	1 (1,1 %)	4 (4,5 %)
Індукована	—	—	—	—	—
IgA пухирчатка	—	1 (1,1 %)	—	2 (2,2 %)	3 (3,4 %)
Паранеопластична	—	2 (2,2 %)	—	1 (1,1 %)	3 (3,4 %)
Загальна кількість хворих	5 (5,6 %)	36 (40,9 %)	8 (9,1 %)	39 (44,3 %)	88 (100 %)

Характерною лабораторно-діагностичною ознакою вульгарної пухирчатки, що супроводжується ураженням тільки слизових оболонок, є наявність антитіл до десмоглеїну 3-го типу та відсутність таких до десмоглеїну 1-го типу. Моніторинг специфічних пухирчаточних автоантитіл у таких випадках дає змогу спрогнозувати перебіг захворювання та обрати оптимальний терапевтичний алгоритм.

Веgetуюча пухирчатка — відносно рідкісна форма захворювання, що виявляється вегетуючими розростаннями у ділянці обличчя та великих складок. На сьогодні її розподіляють на два підтипи: вегетуюча пухирчатка Неймана (папули і вегетації у періоральній ділянці) та пухирчатка Галлопо (пустули і вегетації у ділянці великих складок).

Під нашим спостереженням були 7 (7,9 %) пацієнтів з вегетуючою пухирчаткою. В усіх випадках вегетуючі форми пемфігусу мали середньотяжкий перебіг, часто поєднуючись із бактеріально-мікотичними ускладненнями. Вегетуючі елементи безслідно зникали при досягненні терапевтичної концентрації кортикостероїдів у тканинах і на їхніх місцях довго зберігалася пігментація. Період епітелізації зон ураження при вегетуючій пухирчатці становив у середньому 34,6 дня (рис. 1).

Із зрозумілих причин одна з основних патогномонічних ознак пемфігусу — симптом Нікольського — при вегетуючій пухирчатці негативний.

Ексфолюативна пухирчатка (P. foliaceus, листоподібна пухирчатка) є рідкісною формою пемфігусу, що супроводжується ураженням великих площ шкіри, формуванням ділянок ерозій, ексфолюації, накопиченням пластів відшарованого епідермісу (феномен «листяного тіста»). За

відсутності раціональної терапії процес поширюється та набуває характеру ексфолюативної еритродермії. Слизові оболонки уражаються вкрай рідко.

Відповідно до сучасної класифікації до групи ексфолюативного пемфігусу, крім листоподібної, також включені *еритематозна* та *герпетична* пухирчатка, що гістологічно та імуногістохімічно є подібними. Характерним діагностичним критерієм *P. foliaceus* є переважання в лабораторному скринінгу десмоглеїну 1-го типу [8].

Під нашим спостереженням були 4 (4,5 %) пацієнти з листоподібною пухирчаткою. В усіх випадках процес мав стійкий характер, спостерігалася відстрочена терапевтична відповідь на застосування системних кортикостероїдів у високих дозах. Клінічними особливостями листоподібною пухирчатки були виражений больовий синдром та помірне мокнуття у ділянках ураження. Період епітелізації ерозій становив у середньому 44,5 дня (рис. 2).

Еритематозну (себорейну) пухирчатку виявлено у 6 (6,8 %) обстежених. Ця форма пемфігусу мала менш агресивний перебіг. У 1 пацієнтки захворювання минуло самостійно (без лікування), однак через 11 міс рецидивувало. Погіршення стану в більшості хворих відбувалося влітку через часте приєднання вторинної інфекції у вигляді імпетиго, фолікуліту. Середній термін загоєння зон уражень становив 28,5 дня (рис. 3).

Герпетична пухирчатка (ГП) — рідкісний варіант пемфігусу, що має клінічну подібність до герпетичного дерматиту Дюринга, однак лабораторно визначають антитіла до десмоглеїну 1-го та 3-го типів, що властиві для істинної пухирчатки.



Рис. 1. Пухирчатка вегетуюча за типом Галлопо (виявлено десмоглеїн 1-го і 3-го типів)



Рис. 2. Ексфоліативний пемфігус, *P. foliaceus*



Рис. 3. Еритематозна (себорейна) пухирчатка



Рис. 4. Герпетиформна пухирчатка (виявлено десмоглеїн 1-го типу)

Ми спостерігали 4 (4,5 %) пацієнтів з ГП, при цьому в жодного з них не були уражені слизові оболонки. На початкових стадіях захворювання обстежені скаржились на помірний свербіж. В усіх хворих процес локалізувався на тулубі та кінцівках у вигляді згрупованих бульозних еле-

ментів діаметром до 0,5—1 см, шкіра в осередках ураження була дещо гіперемійована. Середній термін епітелізації зон уражень при ГП становив 25,7 дня (рис. 4).

ГП мала схожість з герпетиформним дерматитом Дюринга, саме тому всім пацієнтам з

підозрою на герпетиформний пемфігус проводили скринінг (прямий та непрямий ІФА) на наявність автоантитіл до десмоглеїну 1-го типу.

Паранеопластична пухирчатка (паранеопластичний пемфігус, ПП) належить до рідкісних форм захворювання з частотою виникнення 1 випадок на 500 тис. населення. Перші симптоми можуть виникнути задовго до виявлення причинної злоякісної або доброякісної пухлини.

У нашій групі спостереження ПП було діагностовано у 3 (3,4 %) пацієнтів. На початкових стадіях захворювання мало характер афтозного стоматиту з вираженим больовим синдромом. Ерозії були насиченого червоного кольору, легко травмувалися та кровоточили. Локалізувалися переважно у ділянці спинки язика, губ, м'якого піднебіння, ясен.

На відміну від вульгарної пухирчатки при ПП автоімунної агресії зазнають не тільки позаклітинні десмогліальні структури, а й кардігенові та плакінні білки, які містяться у внутрішньоклітинній частині десмосом. Це і пояснює високу агресивність та стійкість ПП. Основними діагностичними маркерами ПП є плакінні автоантитіла: периплакін (190-kd), десмоплакін 1 (250-kd) та енвоплакін (210-kd).

Однак при ПП можуть виявлятися й автоантитіла, асоційовані з істинною пухирчаткою (десмоглеїн 1-го та 3-го типів) і бульозним пемфігоїдом (230-kd). З огляду на це всіх пацієнтів з підозрою на ПП необхідно детально обстежувати, включаючи проведення як пемфігоїдного, так й паранеопластичного скринінгу.

Висновки

Сучасні клініко-діагностичні особливості АБД (група пемфігуса) потребують включення у лабораторний скринінг методів імунофлюоресцентної мікроскопії, прямого і непрямого ІФА.

Правильна інтерпретація клінічних симптомів бульозних дерматозів і своєчасне застосування діагностичного алгоритму дає змогу на ранніх етапах захворювання істотно поліпшити стратегію й тактику лікування, прогноз і терапевтичний контроль захворювань цієї групи. Критеріями ефективності лікування пацієнтів з АБД слід вважати не тільки позитивну клінічну динаміку, а й швидкість зникнення автоантитіл, що індукують захворювання (десмоглеїну, десмоплакіну, периплакіну тощо). При цьому важливим аспектом залишається знання клінічних особливостей АБД і хвороб, що їх імітують.

Список літератури

- Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Н. Кожные и венерические болезни.— М.: Медицина, 1999.— В двух томах.— 1751 с.
- Craythorne E., Mufti G., duVivier A. Rituximab used as a first-line single agent in the treatment of pemphigus vulgaris // J. Am. Acad. Dermatol.— 2011.— Vol. 65 (5).— P. 1064–1065. doi: 10.1016/j.jaad.2010.06.033.
- 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.— 2014.— Vol. 29 (3).— P. 405–414. doi: 10.1111/jdv.12772.
- Huang A., Madan R., Levitt J. Future therapies for pemphigus vulgaris: Rituximab and beyond // J. Am. Acad. Dermatol.— 2016.— Vol. 74 (4).— P. 746–753. doi: 10.1016/j.jaad.2015.11.008.
- Joly P., Maho-Vaillant M., Prost-Squarcioni C. et al. First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial // Lancet.— 2017.— Vol. 389 (10083).— P. 2031–2040. doi: 10.1016/s0140-6736(17)30070-3.
- Murrell D., Dick S., Ahmed A. et al. Consensus statement on definitions of disease, end points, and therapeutic response for pemphigus // J. Am. Acad. Dermatol.— 2008.— Vol. 58 (6).— P. 1043–1046. doi: 10.1016/j.jaad.2008.01.012.
- Murrell D., Peña S., Joly P. et al. Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts // J. Am. Acad. Dermatol.— 2020.— Vol. 82 (3).— P. 575–585. doi: 10.1016/j.jaad.2018.02.021.
- Stanley J.R. Pemphigus // Wolff K., Goldsmith L.A. et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine (7 ed.).— McGraw Hill Medical, New York, 2008.— P. 459–474.
- Taghipour K., Perera G. Autoimmune blistering skin diseases // Medicine.— 2017.— Vol. 45 (7).— P. 405–412. doi: 10.1016/j.mpmed.2017.04.007.
- Witte M., Zillikens D., Schmidt E. Diagnosis of Autoimmune Blistering Diseases // Frontiers in Medicine.— 2018.— Vol. 5.— 296 p. doi: 10.3389/fmed.2018.00296.

М.Э. Запольский¹, М.Н. Лебедюк¹, Н.Б. Прокофьева¹, В.В. Гончаренко³, С.В. Нерубашенко³

¹Одесский национальный медицинский университет

²КНП «Одесский областной кожно-венерологический диспансер» Одесского областного совета

³Клиника «Ренессанс-Медикал», Одесса

Анализ клинико-диагностических особенностей и критериев эффективности лечения аутоиммунных буллезных дерматозов группы пемфигуса

Современная классификация аутоиммунных буллезных дерматозов представлена тремя группами заболеваний, имеющих не только клиническое, но и гистоморфологическое, гистохимическое и иммуногенетическое сходство. Аутоиммунные буллезные дерматозы — группа гетерогенных заболеваний, сопровождающихся формированием

пузырей и эрозий на коже и/или слизистых оболочках под влиянием специфических аутоиммунных комплексов. Рассмотрены основные клинические проявления и диагностические маркеры аутоиммунных буллезных дерматозов (АБД), относящихся к группе пемфигуса.

Цель работы — проанализировать распространенность клинических форм пузырчатки в Южном регионе Украины за период с 2010 по 2020 г.

Материалы и методы. Группу наблюдения составили 88 пациентов в возрасте от 21 года до 75 лет). Изучены особенности клинических проявлений типичных и атипичных форм пемфигуса, разработаны диагностический алгоритм и критерии эффективности лечения на ранних этапах заболевания.

Результаты и обсуждение. Так, вульгарная пузырчатка была обнаружена у 61 (69,3 %), вегетирующая — у 7 (7,9 %), эритематозная — у 6 (6,8 %), герпетиформный пемфигус — у 4 (4,5 %), IgA пузырчатка — у 3 (3,4 %), паранеопластическая пузырчатка — у 3 (3,4 %) пациентов.

Выводы. Современные клинико-диагностические особенности АБД (группа пемфигуса) требуют включения в лабораторный скрининг методов иммунофлюоресцентной микроскопии, прямого и непрямого иммуноферментного анализа. Критериями эффективности лечения пациентов с АБД следует считать не только положительную клиническую динамику, но и скорость исчезновения аутоантител, индуцирующих заболевания (десмоглеина, десмоплакина, периплакина и др.). При этом важным аспектом остается знание клинических особенностей АБД и болезней, которые их имитируют.

Ключевые слова: аутоиммунные буллезные дерматозы, пемфигус, классификация, диагностические маркеры, клинические формы пузырчатки.

M.E. Zapolsky¹, M.M. Lebediuk¹, N.B. Prokofyeva¹, V.V. Goncharenko³, S.V. Nerubashchenko²

¹Odesa National Medical University

²Odesa Regional Dermatovenerologic Clinic, Odesa Regional Council

³Clinic «Renaissance-Medical», Odesa

Analysis of clinical and diagnostic features and criteria for the effectiveness of treatment of autoimmune bullous dermatoses pemphigus group

The modern classification of autoimmune bullous dermatoses is represented by three groups of diseases that have not only clinical, but also histomorphological, histochemical and immunogenetic similarities. Autoimmune bullous dermatoses are a group of heterogeneous diseases accompanied by the formation of blisters and erosions on the skin and/or mucous membranes under the influence of specific autoimmune complexes. The main clinical manifestations and diagnostic markers of autoimmune bullous dermatoses (ABD) belonging to the pemphigus group are considered.

Objective — to analyze the prevalence of clinical forms of pemphigus in the southern region of Ukraine for the period from 2010 to 2020.

Materials and methods. The observation group consisted of 88 patients aged 21 to 75 years. The features of clinical manifestations of typical and atypical forms of pemphigus have been studied, a diagnostic algorithm and criteria for the effectiveness of treatment in the early stages of the disease have been developed.

Results and discussion. Pemphigus vulgaris was found in 61 (69.3 %), pemphigus vegetans — in 7 (7.9 %), pemphigus erythematosus — in 6 (6.8 %), herpetiform pemphigus — in 4 (4.5 %), IgA pemphigus — in 3 (3.4 %), paraneoplastic pemphigus — in 3 (3.4 %) patients.

Conclusions. Modern clinical diagnostic features of ABD (pemphigus group) require the inclusion of immunofluorescence microscopy, direct and indirect enzyme immunoassay in laboratory screening. Not only positive clinical dynamics, but also the rate of disappearance of autoantibodies that induce the diseases (desmoglein, desmoplakin, periplakin, etc.) should be considered the criteria of the effectiveness of treatment of patients with ABD. At the same time, knowledge of the clinical features of ABD and the diseases that mimic them remains an important aspect.

Key words: autoimmune bullous dermatoses, pemphigus, classification, diagnostic markers, clinical forms of pemphigus.

Дані про авторів:

Запольський Максим Едуардович, д. мед. н., доц. кафедри дерматології та венерології

ORCID iD 0000-0002-3896-5030

65006, м. Одеса, вул. Академіка Воробйова, 5. E-mail: maksimz@3g.ua

Лебедюк Михайло Миколайович, д. мед. н., проф., зав. кафедри дерматології та венерології

ORCID iD 0000-0003-1427-0792. E-mail: ldipp90@ukr.net

Прокоф'єва Ніна Борисівна, к. мед. н., доц. кафедри дерматології та венерології

ORCID iD 0000-0003-4502-4287. E-mail: mirranster@gmail.com

Гончаренко Валерія Вікторівна, врач-дерматовенеролог

ORCID iD 0000-0001-9506-8144. E-mail: leragoncharenko89@gmail.com

Нерубашенко Світлана Вікторівна, лікар-дерматовенеролог

ORCID iD 0000-0002-4558-3444. E-mail: svetlananerubashenko@gmail.com