

Сучасні аспекти диференційної діагностики акантолітичного пемфігусу

А.Е.-С.Е.-С. Абдалла

ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України»

Резюме

У статті наведено клінічні, цитологічні, лабораторні, гістологічні та імуногістохімічні ознаки акантолітичного пемфігусу (АП). Зазначено диференційно-діагностичні критерії пухирчастих дерматозів різноманітного генезу. Подано дані вітчизняних і закордонних авторів з описом клінічних випадків АП. Наведено власні клінічні приклади. Акцентовано увагу на необхідності своєчасного встановлення діагнозу та призначення лікувальної схеми, яка зменшує питому вагу ускладнень, покращує прогноз перебігу захворювання та життя.

Ключові слова: акантолітичний пемфігус, клініко-діагностичні ознаки, диференційна діагностика.

DOI: 10.33743/2308-1066-2020-4-17-21

Вступ

Історії медицини відомі випадки «ошпареної» шкіри ще за часів Гіппократа. До появи системних глюкокортикостероїдів (СГКС) у 1950 р. летальність становила 100% упродовж 2 років з моменту появи перших ознак хвороби. На сьогодні акантолітичний пемфігус (АП) залишається одним з найважчих дерматозів. Летальність зменшилась, але утримується на рівні 10–20% та обумовлена ускладненнями СГКС-терапії: приєднанням вторинної інфекції, кардіоміопатією, шлунковою кровотечею, цукровим діабетом, остеопорозом та ін. [2, 4]. За даними літератури, дерматоз частіше починається у віці 40–60 років. Діти та підлітки хворіють дуже рідко, але зустрічається дебют дерматозу в 16-річному віці [3].

Рідкість даного захворювання призводить до діагностичних помилок у клінічній практиці лікарів. Тому знання клінічних ознак, особливостей перебігу та диференційної діагностики АП є вкрай важливими та актуальними для практичної дерматології, стоматології, сімейної медицини та суміжних вузьких спеціальностей.

Мета дослідження: наведення клінічних ознак АП. Акцентування уваги дерматологів і лікарів суміжних спеціальностей на діагностичних і диференційно-діагностичних критеріях АП та допоміжних методах діагностики, серед яких аналіз причин появи первинного висипу та його локалізації, віку хворих, характеристика пухиря (щільність і вміст), фон підлеглих тканин, патномонічні симптоми АП (симптоми Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова).

Матеріали та методи дослідження

У статті наведено огляд новітніх публікованих літературних матеріалів вітчизняних і закордонних науковців, які описують клінічні випадки АП. Подано приклади

історій хвороб пацієнтів з АП, які отримували лікування. Детально викладено анамнез хвороби цих пацієнтів, для наочності проведено диференційну діагностику з дерматозами, які супроводжуються утворенням пухирів, описано діагностичну тактику та сукупність лікувальних заходів, що застосовувались.

Результати та їх обговорення

До групи АП відносять такі клінічні форми: вульгарна пухирчатка, пухирчатка себорейна (еритематозна), листоподібна (ексфолюативна) та вегетуюча, для яких характерними є симптоми Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова (або феномен «груші») [6].

Найпоширенішою є **вульгарна пухирчатка**. Захворювання, як правило, дебютує з ураження слизової оболонки ротової порожнини. Первинним елементом є в'ялий пухир із дряблою покривкою на зовні здоровій слизовій і шкірі, після руйнування якого залишаються ерозивні ділянки. Цей процес може тривати декілька місяців і розвиватись у двох напрямках: самостійний регрес (вкрай рідко) або генералізація процесу (вражає найрізноманітніші ділянки шкірних покривів і слизових оболонок), про яку можуть свідчити слабкість, гіпертермія, кахексія та інші порушення загального стану. На інтактній слизовій та шкірі формуються в'ялі пухирі, наповнені серозним умістом. Крихкі пухирі після руйнування залишають ерозивні дефекти. У разі приєднання вторинної інфекції може формуватися виразковий дефект.

Диференційна діагностика на етапі ураження слизової ротової порожнини має проводитись зі стоматитами (бактеріальним, вірусним, мікотичним), а шкірний процес – з іншими пухирчастими дерматозами, пухирчатою формою імпетиго, мікробною екземою (табл. 1).

Для **себорейної пухирчатки** характерна локалізація на шкірі обличчя, волосистої частини голови та шкірі

тулуба (себорейні ділянки). Елементами висипу є лусочки, під якими можуть ховатися в'ялі пухирі, еритематозні та гіперпігментовані плями – у вигляді «метелика», як при дискоїдному червоному вовчаку. Ерозії вкриті багатшаровими серозно-геморагічними луско-кірками. Мокнуття спостерігається в разі руйнування пухирів. Слизова оболонка вражається вкрай рідко. Отже диференційну діагностику себорейної пухирчатки необхідно проводити з найпоширенішими дерматозами, які вражають себорейні ділянки (табл. 2).

Елементами висипу в разі **листоподібної пухирчатки**, як і себорейної, є крихкі та в'ялі пухирі з дряблою покривною, що швидко втрачають цілісність, а також ерозії, які формуються після руйнування пухиря, що вкриваються кірочками. Улюблена локалізація елементів – у себорейних ділянках (волосиста частина голови, обличчя, верхня третина тулуба). Треба відзначити, що, на відміну від себорейної пухирчатки, нові

пухирі при листоподібній пухирчатці формуються під кірочкою – на місці попередньої ерозії.

Клінічна картина листоподібної пухирчатки дуже схожа із себорейною пухирчаткою, себорейним дерматитом, себорейною екземою, а в разі приєднання вторинної інфекції – піодермією та вульгарною ектимою (табл. 3).

Серед інших клінічних форм АП **вегетуюча пухирчатка** зустрічається рідше. Первинним елементом висипу є пухир, який втрачає цілісність і формує ерозивні вогнища, саме на ерозивних вогнищах формуються вегетації. Висихання поверхні та формування кірочок надає вигляд бородавчатих нашарувань. Улюблена локалізація – природні шкірні складки. Бляшки формуються за рахунок периферійного росту вегетацій.

Розрізняють **два типи вегетуючої пухирчатки**: тип Аллопо і тип Нойманна. Первинним елементом вегетуючої пухирчатки за типом Аллопо є пустула. Цей тип дерматозу чутливий до терапії та має доброякісний перебіг.

Таблиця 1. Диференційна діагностика вульгарної пухирчатки

Нозологічна одиниця	Вульгарна пухирчатка	Афтозний стоматит	Герпетичний стоматит	Мікробна екзема	Бульозне імпетіго
Причина	Аутоімунний розлад	Імуносупресія, хімічні агенти	Вірусна інфекція	Алергізація на тлі хронічного бактеріального вогнища	Бактеріальний агент
Гендерна залежність	–	–	–	–	Переважно жінки
Вікова група, років	40–60	Будь-яка вікова група	Будь-яка вікова група	Будь-яка вікова група	Будь-яка вікова група
Спадковий анамнез	–	–	–	+	–
Локалізація	Слизова, шкіра	Слизова	Слизова, червона облямівка губ	Шкіра	Шкіра
Вогнища	Пухир на незмінній шкірі або слизовій	Гіперемія	Гіперемія та інфільтрація прилеглих тканин	Гіперемія та інфільтрація, ознаки ексориації	Вінчик гіперемії навколо пухиря
Первинний елемент	В'ялий пухир із серозним вмістом	Ерозія	Щільні, багатокамерні пухирі	Папули, везикули, мокнучі ерозії, вкриті гнійними кірочками	Червоні плями за декілька годин перетворюються на фліктени
Патогномонічні симптоми	Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова	Поодинокі висипи, вкриті фіброзним нальотом	Множинні дрібні виразки	Характерні відсівки на вигляд здорової шкіри	Швидка динаміка розвитку від плями до епітелізації вогнища

Таблиця 2. Диференційна діагностика себорейної пухирчатки

Нозологічна одиниця	Себорейна пухирчатка	Себорейний дерматит	Себорейна екзема	Дискоїдний червоний вовчак	Псоріаз
Причина	Аутоімунний розлад	Порушення функцій сальних залоз, <i>Malassezia</i>	Порушення функцій сальних залоз, <i>Malassezia</i> , імунодефіцит	Аутоімунний розлад	Аутоімунний розлад
Вікова група, років	40–60	16–45	16–45	25–45	Будь-який вік
Гендерна залежність	Немає зв'язку	Немає зв'язку	Переважаю чоловіки	Переважаю жінки	Немає зв'язку
Спадковий анамнез	–	+	+	+/-	+
Локалізація	Себорейні ділянки	Себорейні ділянки	Себорейні ділянки	Обличчя	Волосиста частина голови, колінні та ліктьові суглоби
Вогнища (фон)	Еритематозні та гіперпігментовані плями	Гіперемія, вкрай рідко – інфільтрація	Надмірна сухість шкіри	Еритематозні та гіперпігментовані плями	Інфільтрований фон
Елемент	Пухир, вкритий лусочками, кірочками	Біле борошноподібне лущення	Везикули, пустули, тріщини, лусочки.	Лусочки щільно спаяні з прилеглою тканиною	Папули, бляшки, дрібно-пластинчасті лусочки
Патогномонічні симптоми	Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова	Жирний блиск шкіри	Поліморфний висип	Симптом «каблучка»	Феномен Кебнера, псоріатична тріада

Первинним елементом вегетуючої пухирчатки за типом Нойманна є пухир, улюблена локалізація – шкіра волохатої частини голови, обличчя, шкіра верхньої частини тулуба та природних складок. Перебіг агресивніший. Дерматоз за типом Нойманна диференціюють із хронічною доброякісною сімейною пухирчаткою Гужеро–Хейлі–Хейлі, піогенною гранульою, екземою та ін. (табл. 4).

Отже, **патогномонічними ознаками АП є:** клінічні ознаки (в'ялий пухир на незміненому фоні, позитивний симптом Нікольського, позитивний симптом Асбо-Хансена, наявність симптому Шеклакова); акантолітичні клітини в мазках-відбитках із дна пухиря або ерозії при цитологічному дослідженні; виявлення антитіл (АТ) до десмоглеїну-1 чи десмоглеїну-3 за допомогою імуноферментного аналізу (ІФА). **Під час гістологічного дослідження** виявляють інтраепідермальне розташування пухиря з ознаками акантолізу при вульгарній, листоподібній і себорейній пухирчатках

та виражені ознаки гіперплазії епідермісу із характерними еозинофільними абсцесами при вегетуючій пухирчатці; імуногістохімічними ознаками є виявлення внутрішньоклітинного відкладення IgG [1].

Вашій увазі пропонується декілька клінічних випадків.

Клінічний випадок 1. До консультативного відділу ДУ «ІДВ НАМНУ» звернулась жінка М., 61 р., зі скаргами на висип на слизовій ротової порожнини та промежини, червоній облямівці губ, волосистій частині голови, шкірі верхньої треті тулуба, болючість у місцях висипу, труднощі під час прийому їжі та ковтання. **З анамнезу хвороби** відомо, що хворіє з березня 2019 р., коли висип з'явився на слизовій промежини після проведеного оперативного втручання з приводу зовнішнього геморою, хронічної анальної тріщини та поліпозу прямої кишки. Проходила курс терапії в гінеколога і проктолога. Лікування полягало в застосуванні антимікотичних і ранозагоювальних засобів. Упродовж місяця ефекту від лікування не було.

Таблиця 3. Диференційна діагностика листоподібної пухирчатки

Нозологічна одиниця	Себорейна пухирчатка	Листоподібна пухирчатка	Себорейний дерматит	Себорейна екзема	Вульгарна ексіма
Причина	Аутоімунний розлад	Порушення функцій сальних залоз, <i>Malassezia</i>	Порушення функцій сальних залоз, <i>Malassezia</i> , імунодефіцит	Аутоімунний розлад	Бактеріальний агент – стрептокок
Вікова група, років	40–60	40–60	16–45	16–45	Будь-яка вікова група, частіше діти
Гендерна залежність	Немає зв'язку	Немає зв'язку	Немає зв'язку	Переважно чоловіки	Немає зв'язку
Спадковий анамнез	–	–	+	+	–
Локалізація	Себорейні ділянки	Себорейні ділянки	Себорейні ділянки	Себорейні ділянки	Ноги, сідниці, попереки, тулуб, верхні кінцівки
Вогнища	Еритематозні та гіперпігментовані плями	Еритематозні та гіперпігментовані плями	Гіперемія, вкрай рідко – інфільтрація	Надмірна сухість шкіри	Гіперемія навколо елемента
Елемент	Пухир, вкритий лусочками, кірками	Пухир, вкритий лусочками, кірками	Біле борошноподібне лущення	Везикули, пустули, тріщини, лусочки	Пухирі із серозно-геморагічним або серозно-гнійним вмістом, вкриті кірками
Патогномонічні симптоми	Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова	Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова	Жирний блиск шкіри	Поліморфний висип	Виразковий дефект під кіркою

Таблиця 4. Диференційна діагностика вегетуючої пухирчатки

Нозологічна одиниця	Вегетуюча пухирчатка	Сімейна пухирчатка Гужеро–Хейлі–Хейлі	Піогенна гранульома	Екзема
Причина	Аутоімунний розлад	Спадкова зміна гена з аутосомно-домінантним типом успадкування	Судинна природа новоутворення	Алергічний агент
Вікова група, років	40–60	20–45	Будь-який вік	Будь-який вік
Гендерна залежність	–	–	–	–
Спадковий анамнез	–	+	–	+
Локалізація	Природні шкірні складки	Природні шкірні складки	Шкіра, слизова	Частіше шкіра
Вогнища	Мокнуття	Шкіра незмінена або дещо гіперемована	Зона навколо елемента інтактна	Гіперемія та інфільтрація, ознаки ексориції. Може бути мокнуття чи надзвичайна сухість
Елемент	Пухир, ерозія, бородавчасті нашарування	Дрібні пухирі групуються в складках	Папула	Везикули, пустули, тріщини, лусочки
Патогномонічні симптоми	Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова	Нікольського, Асбо-Хансена, Шеклакова	М'яка еластична папула, при травмуванні кровить, згодом стає щільною	Поліморфний висип

У травні 2019 р. пухирі з'явилися на слизовій рота. Лікарем-стоматологом було призначено антимікотичні та противірусні засоби – без відповідного ефекту. У червні 2019 р. хвора звернулася до дерматолога у зв'язку з появою пухирів на обличчі та шкірі верхньої третини тулуба. Під час цитологічного дослідження мазків-відбитків із дна ерозії слизової ротової порожнини та дна пухиря на спині виявлено акантолітичні клітини. Хвора була направлена на консультацію та лікування до ДУ «ІДВ НАМНУ».

На момент госпіталізації об'єктивно загальний стан тяжкий: свідомість ясна, хвора виснажена, психо-емоційно лабільна. Об'єктивно на момент госпіталізації дерматоз мав поширений характер: на слизовій ротової порожнини (ерозії від 0,5 до 3,0 см у діаметрі на твердому і м'якому піднебінні, спинці і боковій поверхні язика, під'язиковій ділянці, слизовій щік і ясен) і промежини (ерозії від 1,0 до 5,0 см в діаметрі на малих і великих статевих губах, задній спайці), червона облямівка губ вкрита масивними багатошаровими серозно-геморагічними кірками, що ускладнювало відкриття рота.

На шкірі волосистої частини голови наявні множинні серозно-геморагічні та багатошарові кірки, щільно спаяні із прилеглою тканиною на незміненому фоні від 0,6 до 3,0 см у діаметрі. На шкірі обличчя, грудної клітки, під молочними залозами та на спині висип представлений пухирями розміром від 0,3 до 2,0 см у діаметрі, наповненими серозним вмістом. Симптоми Нікольського, Асбо-Хансена та Шеклакова позитивні. На слизовій ротової порожнини та промежини на незміненому фоні виявлено ерозії овальної форми, обкладені білуватим нальотом, від 0,5 до 4,0 см у діаметрі, які подекуди зливалися між собою. Встановлено діагноз: вульгарна пухирчатка.

Клініко-лабораторні дослідження при госпіталізації: клінічний аналіз крові, клінічний аналіз сечі, біохімічний аналіз крові, коагулограма – показники в межах норми. Звертало увагу цитологічне дослідження з дна пухиря на шкірі спини: виявлені згруповані акантолітичні клітини – скупчення по 12 екземплярів. Запальний інфільтрат представлений сегментоядерними гранулоцитами 4–8 екземплярів у полі зору.

Лікувальна схема: СГКС-терапія – у перерахунок на преднізолон у дозі 80 мг/добу з поступовим зниженням до 20 мг/добу; цитостатична терапія – імуран у дозі 50 мг/добу; антибактеріальна та антимікотична терапія, ад'ювантна та симпоматична терапія. Зовнішня терапія полягала в полосканні ротової порожнини, ванночках з антисептичними та дезінфекційними розчинами, застосуванні водного анілінового барвника, ранозагоювальних місцевих препаратів.

Дерматоз регресував, хвора була виписана з рекомендаціями довготривалого застосування СГКС у дозі 40 мг/добу з поступовим зниженням дози до 20 мг/добу на 1,25 мг раз на тиждень, імуран 50 мг/добу під наглядом дерматолога за місцем проживання.

Клінічний випадок 2. За даними лікаря З. Аббас із колегами, у 2014 р. в клінічній лікарні Разі (м. Тегеран, Іран) спостерігали 41-річну жінку, яка звернулася до лікарні з єдиною скаргою – лусочки та геморагічні кірочки на червоній облямівці губ, які супроводжувалися свербіжем і болючістю впродовж 6 міс. Численні медичні огляди не виявили будь-яких захворювань шкіри та слизової оболонки. Застосування різноманітних груп топічних лікарських засобів не призвело до покращення. Для проведення диференційної діагностики між

ерозивною формою червоного плескатоного лишая та активним хейлітом було проведено біопсійне дослідження. Результат гістологічного дослідження: надбазальні розщелини, акантоліз кератиноцитів. За допомогою прямої імунофлюоресценції було виявлено скупчення IgG та C3 на поверхні епітеліального шару. За допомогою ІФА спостерігалося підвищення титру АТ до десмоглеїну-3 у 20 разів. Встановлено діагноз вульгарної пухирчатки [5].

Клінічний випадок 3. Хворий П., 43 роки, звернувся за консультацією до ДУ «ІДВ НАМНУ» з діагнозом вульгарної ективи. Попередньо лікувався в дерматолога за місцем проживання у 2014 р.; скарги на лущиння волосистої частини голови, мокнуття. Із анамнезу відомо, що раніше захворювання шкіри не мав. Встановлений діагноз: себорейний дерматит з екзематизацією. Отримувал лікування, але шкірний процес став генералізованим.

На момент огляду свідомість ясна, об'єктивно спостерігали: важкий стан за рахунок поширеного шкірного процесу. Отже, дерматоз мав дисемінований характер: на волосистій частині голови, шкірі обличчя, верхньої частини тулуба. Висип був представлений в'ялими пухирями з тонкою покришкою округлої форми від 0,5 до 1,5 см у діаметрі, розташованими на еритематозному тлі, наповненими серозним і серозно-гнійним вмістом. Відмічались численні багатошарові кірочки буро-коричневого кольору на еритематозному тлі розміром від 0,4–6,0 см у діаметрі; множинні ерозії овальної форми від 0,5 до 5,0 см у діаметрі, які інколи зливалися між собою. Дно ерозій яскраво-гіперемоване, вологе, подекуди вкрите білуватим нальотом. Слизові оболонки блідо-рожеві, вільні від висипу. Симптом Нікольського I та II ступенів різко позитивний, симптоми Асбо-Хансена та Шеклакова – позитивні.

Клінічні лабораторні обстеження – показники в межах норми. Під час цитологічного дослідження з дна пухиря виявлено акантолітичні клітини. При дослідженні крові методом ІФА виявлені АТ до десмоглеїну-1. Встановлено діагноз: себорейна пухирчатка, ускладнена піддермією. **Лікувальна програма:** преднізолон у дозі 80 мг/добу з поступовим зниженням дози після стабілізації патологічного процесу, імуран у дозі 50 мг/добу, антибактеріальна терапія, ад'ювантна терапія, гепатопротектор, блокатор протонної помпи. Зовнішньо застосовували антисептичні та дезінфікувальні засоби, водний розчин анілінового барвника. З другого тижня лікування дерматоз набув позитивної динаміки: нові пухирі не з'являлись, кірочки підсохли, почали відлущуватися, під кірочками спостерігалась епітелізація. Розпочато зниження дози СГКС за схемою. Дерматоз регресував. Хворий виписаний зі стаціонару з поодинокими кірочками 0,1–0,2 см у діаметрі на шкірі передньої стінки грудної клітки. Рекомендовано: підтримувальна терапія преднізолоном у дозі 10 мг/добу; імуран у дозі 50 мг/добу.

Клінічний випадок 4. Д-р мед. наук В.Д. Мандел, відділ дерматології Університету Модени та Реджонель-Емілії (Італія), спостерігав хворого 74 років із себорейною пухирчаткою. Захворювання розпочалося з ізольованого враження шкіри в ділянці спинки носа. Висип був представлений кірочками та лусочками. Діагноз підтверджено за допомогою ІФА (виявлено АТ до десмоглеїну-1) та гістологічного дослідження (надбазальне розташування пухирів і щілин) [7].

Атиповий клінічний перебіг, стадія патологічного процесу, попереднє застосування лікарських засобів

Таблиця 5. Диференційна діагностика пухирчатих дерматозів

Нозологічна одиниця	Акантолітичний пемфігус	Сімейна пухирчатка Гужеро–Хейлі–Хейлі	Пемфігоїд	Герпетиформний дерматит Дюринга
Спадковість	–	+	–	–
Локалізація	Слизові та шкірні покриви	Шкіра в природних складках	Шкіра в місцях згинів	Шкіра в місцях згинів і місцях тертя
Первинний елемент	Пухирі в'ялі, можуть набувати великих розмірів	Пухирі в'ялі, дрібні, групуються	Щільні пухирі	Щільні пухирі, групуються
Фон	Незмінений	Незмінений	Гіперемований фон	Гіперемований фон з ознаками поліморфізму
Розташування пухиря	Інтраепідермально	Субкорнеально	Субепідермально	Субепідермально
Симптом Нікольського	+	+	–	–
Акантолітичні клітини	+	+/-	–	–
Еозинофіли	–	+	+	+

(топічні або системні ГКС, багатокомпонентні місцеві мазі), дисемінація умовно-патогенної мікрофлори та формування вогнищ у нетипових ділянках – фактори, які можуть спотворювати картину захворювання та нагадувати інший бульозний дерматоз (табл. 5).

Висновки

Висвітлено клінічні ознаки, особливості перебігу, дебют захворювання, діагностичні маркери, етіологічні

чинники, гендерну та вікову залежність, спадковість, характер висипу та улюблену локалізацію АП. Наведено таблиці диференційної діагностики АП з іншими дерматозами. Своєчасне встановлення діагнозу має велике значення для вибору адекватного лікування, що дає змогу уникнути побічних ефектів внаслідок травалого застосування великих доз СГКС, зменшити питому вагу ускладнень, прискорити клінічну ремісію, значно покращити прогноз захворювання та якість життя пацієнтів.

Література

1. Адакевич В.П., Козловская В.В. Пузырчатка: эпидемиология, патогенез, клинические проявления, диагностика. Медицинские новости (Минск). 2008. № 16. С. 14–19.
2. Завадский В.Н. К вопросу диагностики и лечения себорейной пузырчатки. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2013. № 1. С. 18–21.
3. Кубанова А.А., Акимов В.Г. Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней. Атлас-справочник. М.: МИА. 2009. С. 117–123.
4. Махнева Н.В., Давиденко Е.Б., Белецкая Л.В. О проблеме диагностики и дифференциальной диагностики аутоиммунной пузырчатки. Альманах клинической медицины. 2014. № 34. С. 9–14.
5. Abbas Z., SafaieNaraghi Z., Behrangi E. Pemphigus vulgaris presented with cheilitis. Case Rep Dermatol Med. 2014. P. 3.
6. Dermatology / T. Fitzpatrick, R. Johnson, K. Wolff, M. Polano, D. Suurmond. Color Atlas and Synopsis. 1999. P. 279.
7. Pemphigus with features of both vulgaris and foliaceus variants localized to the nose / V.D. Mandel, F. Farnetani, C. Vaschieri, M. Manfredini. J Dermatol. 2016. Vol. 43. №8. P. 940–943.

References

1. Adaskevich VP, Kozlovskaya VV. Puzyrchatka: epidemiologiya, patogenez, klinicheskie proyavleniya, diagnostika (Pemphigus: epidemiology, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis). Meditsinskie novosti (Minsk). 2008;16:14–19.
2. Zavadskiy VN. K voprosu diagnostiki i lecheniya seбореjnoj puzyrchatki (On the diagnosis and treatment of seborrheic pemphigus). Rossiyskiy zhurnal kozhnyih i venericheskikh bolezney. 2013;1:18–21.
3. Kubanova AA, Akimov VG. Differentsial'naya diagnostika i lechenie kozhnykh bolezney. Atlas-spravochnik (Differential diagnosis and treatment of skin diseases). M.: MIA, 2009. P. 117–123.
4. Mahneva NV, Davidenko EB, Beletskaia LV. O probleme diagnostiki i differentsial'noj diagnostiki avtoimmunnogo puzyrchatki (On the problem of diagnosis and differential diagnosis of autoimmune pemphigus). Almanah klinicheskoy meditsiny. 2014;34:9–14.
5. Abbas Z, SafaieNaraghi Z, Behrangi E. Pemphigus vulgaris presented with cheilitis. Case Rep Dermatol Med. 2014:3.
6. Fitzpatrick T, Johnson R, Wolff K, Polano M, Suurmond D. Dermatology. Color Atlas and Synopsis. 1999. 279 p.
7. Mandel VD, Farnetani F, Vaschieri C, Manfredini M. Pemphigus with features of both vulgaris and foliaceus variants localized to the nose. J Dermatol. 2016;43(8):940–943.

СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ АКАНТОЛИТИЧЕСКОГО ПЕМФИГУСА

А.Э.С.Э.С. Абдалла

ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины»

Резюме

В статье приведены клинические, цитологические, лабораторные, гистологические и иммуногистохимические признаки акантолитического пемфигуса (АП). Указаны дифференциально-диагностические критерии дерматозов различного генеза. Представлены данные отечественных и зарубежных авторов с описанием клинических случаев АП. Приведены собственные клинические примеры. Акцентировано внимание на необходимости своевременного установления диагноза и назначения схемы терапии, что позволит уменьшить удельный вес осложнений, улучшит прогноз течения заболевания и жизни.

Ключевые слова: акантолитический пемфигус, клинико-диагностические признаки, дифференциальная диагностика.

MODERN ASPECTS OF DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF ACANTOLYTIC PEMPHIGUS

A.E.-S. E.-S. Abdalla

SE «Institute of Dermatology and Venereology of NAMS of Ukraine»

Abstract

The article presents clinical, cytological, laboratory, histological and immunohistochemical signs of acantholytic pemphigus (AP). Differential diagnostic criteria of dermatoses of various genesis are specified. The data of domestic and foreign authors with the description of clinical cases of AP are presented. Own clinical examples are given. Emphasis is placed on the need for timely diagnosis and appointment of a treatment regimen, which will reduce the proportion of complications, improve the prognosis of the disease and life.

Key words: acantholytic pemphigus, clinical and diagnostic signs, differential diagnosis.

Відомості про автора:

Абдалла Алія Ель-Саед Ель-Седик – аспірант відділу дерматології, інфекційних та паразитарних захворювань шкіри ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України».

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6180-549X>