

1. Голдсмит Л.А. Дерматология Фицпатрика в клинической практике: В 3 т. / Л.А. Голдсмит, С.И. Кац, Б.А. Джилкрест и др. – М. : Издательство Панфилова. – Т. 2. – 2012. – 1216 с.
2. Конторович А. К. Нейрофиброматоз брюшной полости / А.К. Конторович, С.А. Гусарев // Молодой ученый. — 2016. — №15(2). — С. 15-17.
3. Попова А.А. Клинико-диагностические аспекты нейрофиброматоза /А.А. Попова // Университетская медицина Урала. – 2016. – №2. – С.48-50.
4. Рамих И.А. Периферический нейрофиброматоз как случайная находка при ультразвуковом исследовании сосудов нижних конечностей. / И. А. Рамих, Я.А. Кизевич // Вестник Челябинской областной больницы. – 2016. – № 4(34). – С.65-66.
5. Садыкова Д.И. Поздняя диагностика нейрофиброматоза 1-го типа у 14-летнего юноши. / Д.И. Садыкова, Л.З. Сафина, Р.А. Кадырметов // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2017. – №4(62). – С. 88-92.
6. Скварская Е.А. Нейрофиброматоз: этиология, патогенез, лечение. / Е.А. Скварская // Международный журнал педиатрии, акушерства и гинекологии. – 2014. – Том 5. – №2. – С.56-63.
7. Уфимцева М.А. Кожные проявления болезни Реклингаузена. / М.А. Уфимцева, Ю.М. Бочкарев, А.М. Гальперин, И.Л. Головина, Е.П. Гурковская // Современные проблемы науки и образования. – 2016. — №6. [Электронный ресурс]. URL: <http://science-education.ru/ru/article/view?id=25818> (дата обращения: 13.03.2019).
8. Цырендоржиева В.Б. Нейрофиброматоз I-типа. / В.Б. Цырендоржиева, Д.Ц. Нимаева, Л.П. Малежик // Забайкальский медицинский журнал. – 2016. – №1. – С.38-40.

УДК 616-021.3, 616-097

**Загидуллина М.Р., Гурковская Е.П.  
БУЛЛЕЗНЫЙ ПЕМФИГОИД ЛЕВЕРА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности  
Уральский государственный медицинский университет  
Екатеринбург, Российская Федерация

**Zagidullina M.R., Gurkovskaya E.P.  
LEVER'S BULLOUS PEMPFIGOID. CLINICAL CASE**

Department of dermatovenerology and life safety  
Ural state medical university  
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: ritazagiduulina23@gmail.com

**Аннотация.** В статье рассмотрен клинический случай диагностированного буллезного пемфигоида Левера у пациентки 74 лет,

представлены данные анамнеза, клиническая картина заболевания, результаты лабораторных исследований и проведенное лечение.

**Annotation.** The article describes a clinical case of a diagnosed bullosa pemphigoid of Lever in a 74-year-old patient, presents data on the anamnesis, the clinical picture of the disease, the results of laboratory tests and the treatment carried out.

**Ключевые слова:** буллезный пемфигоид, аутоиммунные буллезные дерматозы, аутоантитела.

**Key words:** bullosa pemphigoid, autoimmune bullous dermatosis, autoantibodies.

### **Введение**

Буллезный пемфигоид (БП) (сенильная пузырчатка, парапемфигус, неакантолитическая пузырчатка) — хроническое воспалительное аутоиммунное заболевание кожи, характеризующееся появлением субэпидермальных пузырей в результате выработки IgG-аутоантител к компонентам полудесмосом (антигенам BP180 и BP230). Впервые заболевание было описано в 1953 г. W. F. Lever [5,6].

Распространённость буллезного пемфигоида Лёвера составляет 10 случаев на 1 000 000 человек. Дебют заболевания чаще наблюдается в пожилом возрасте 60-80 лет, женщины и мужчины болеют одинаково часто [3, 6].

В патогенезе заболевания основное значение имеет разрушение связей между клетками эпидермиса, что опосредуется наличием IgG-аутоантител, которые связываются с гликопротеидами клеточных мембран и вызывают образование пузырей [5].

В клинической картине наблюдается появление на коже крупных напряженных пузырей, заполненных серозной или геморрагической жидкостью. При вскрытии пузырей эрозии не склоны к периферическому росту и могут самопроизвольно эпителизоваться [2,4].

Дифференциальную диагностику буллезного пемфигоида проводят с акантолитической пузырчаткой, герпетиформным дерматитом Дюринга [1,3].

В диагностике буллезного пемфигоида используется цитологическое исследование с целью обнаружения акантолитических клеток, патогистологическое исследование, прямая и непрямая иммунофлюоресценция. При этом классически в биопсийном материале наблюдается субэпидермальная полость, с многочисленными эозинофильными лейкоцитами. В дерме - отек сосочков, эозинофильные, нейтрофильные инфильтраты, эозинофильный спонгиоз [4,5].

Медикаментозная терапия проводится системными глюкокортикостероидами (ГКС). Средняя суточная доза преднизолона составляет 40-60 мг/сут. В качестве адъювантной терапии и с целью снижения суточной дозы ГКС назначаются цитостатические препараты (метотрексат, азатиоприн). Симптоматическая терапия включает антацидные и

противоязвенные средства, препараты кальция и магния, использующиеся для профилактики осложнений гормональной терапии. Наружная терапия включает топические ГКС, комбинированные ГКС, антимикробные и противогрибковые средства, антисептики [4,6].

Большинству пациентов, страдающих БП, требуется курс лечения в течение 6–60 месяцев, после чего заболевание зачастую переходит в состояние длительной ремиссии. Часть пациентов вынуждены получать терапию в течение многих лет [6].

**Цель исследования** - демонстрация клинического случая буллезного пемфигоида у пациентки В., 74 лет.

#### **Материалы и методы исследования**

Применялся клиничко-anamnestический метод исследования: изучение анамнеза - анализ первичной медицинской документации, изучение клинической картины - объективный осмотр, анализ лабораторных методов исследования.

#### **Результаты исследования и их обсуждение**

Пациентка В., 74 лет. Жалобы на распространенные высыпания на коже верхних и нижних конечностей, туловища, сопровождающиеся дискомфортом, зудом умеренной интенсивности.

Anamnesis morbi. Считает себя больной с октября 2013 г., когда впервые появился кожный зуд, высыпания в виде пузырей, наполненных прозрачной жидкостью, размерами 0,5 – 1,5 см на туловище и конечностях. Высыпания в умеренном количестве, вскрывались после расчесов, образуя эрозии, ссыхающиеся в серозные и геморрагические корочки. В связи с чем обратилась к врачу-дерматовенерологу по месту жительства, установлен диагноз «Распространенный аллергический дерматит». Лечение: дипроспан 1,0 в/м, антигистаминные препараты. Наружно использовались анилиновые красители и топические ГКС. В течение 10 дней состояние пациентки ухудшилось, высыпания продолжали появляться, распространялись на верхнюю часть туловища.

Направлена в ГБУЗ СО СОКВД г. Екатеринбурга, где был поставлен диагноз: Буллезный пемфигоид? Герпетиформный дерматит Дюринга? Проведено цитологическое исследование на клетки Тцанка и эозинофилию пузыря.

Status specialis. Кожный покров на визуально непораженных участках физиологической окраски. Тургор и влажность кожи в норме.

Кожный процесс распространенный, симметричный. Элементы располагаются преимущественно на туловище и конечностях (рис. 1). Кожный процесс представлен множественными напряженными пузырями с плотной покрышкой, заполненными серозной и серозно-геморрагической жидкостью, расположенными на отечном, эритематозном фоне, размерами 0,5 – 2 см (рис. 2). На месте вскрывшихся пузырей наблюдаются ярко-розовые эрозии, с четкой границей, округлых очертаний, без тенденции к периферическому росу. Большинство элементов покрыто плотными серозными и серозно-геморрагическими корками. Симптом Никольского, Шеклова, Асбо-Хансена отрицательные.



*Рис. 1. Пациентка В., 74 года. Распространенные высыпания на коже туловища и конечностей*



*Рис. 2. Крупные пузыри с плотной покрывкой, заполненные серозной жидкостью*

Результаты лабораторных и инструментальных методов исследования. Цитологический анализ – клетки Тцанка не обнаружены, эозинофилия пузыря 20%. УЗИ брюшной полости – гепатомегалия, диффузные изменения печени, поджелудочной железы, почек.

Патоморфологическое исследование: в препарате крупный пузырь, полость локализуется субэпидермально, содержит серозную жидкость, фибрин и эозинофильные гранулоциты. В подлежащих отделах дермы интерстициальный отек, скудные мелкофокусные периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты с примесью эозинофилов.

На основании клинической картины, результатов цитологического и патоморфологического исследования у пациентки диагностирован буллезный пемфигоид Левера.

Назначено лечение: преднизолон 60 мг/сут, цетиризин 10 мг, аспаркам по 1 таблетки 3 раза в сутки, Са-Д<sub>3</sub>-Никомед по 1 таблетке 2 раза в сутки, омепразол 20 мг/сутки. Наружно: обработка высыпаний фукорцином и бетаметазоном дипропионата с гентамицином, после проведения вскрытия пузырей.

Рекомендовано обследование у смежных специалистов для исключения возможного паранеопластического характера буллезного дерматоза.

Заключение. Данное клиническое наблюдение буллезного пемфигоида Левера у пациентки представляет интерес не только для врачей-дерматовенерологов, но и врачей других специальностей, так как генез кожного процесса в данном случае может быть ассоциирован с онкопатологией.

#### **Список литературы**

1. Булгакова А.И. Распространенность, этиология и клинические проявления пузырчатки / А.И. Булгакова, З.Р. Хисматулина, Г.Ф. Габидуллина // Медицинский вестник Башкортостана. – 2016. – Том 11. - № 6 (66). – С. 86–90.
2. Дрождина М.Б. Буллезный пемфигоид. Клиника, диагностика и лечение / М.Б. Дрождина, С.В. Кошкин // Вестник дерматологии и венерологии. - 2017. - № 6. – С. 47-52.
3. Самцов А.В. Буллезные дерматозы : монография / А.В. Самцов. – СПб.: ООО «Издательско-полиграфическая компания «КОСТА», 2012. – С. 144
4. Федеральные клинические рекомендации. Дерматовенерология 2015: Болезни кожи. Инфекции, передаваемые половым путем. – 5-е изд., перераб. и доп. – М.: Деловой экспресс, 2016. – 768 с.
5. Уфимцева М.А. Паранеопластическая пузырчатка / Уфимцева М.А., Бочкарев Ю.М., Гурковская Е.П., Николаева К.И., Лесная О.Д. // Клиническая медицина. - 2017. - Т. 95. - №3. - С. 278-280.
6. Уфимцева М.А. Проблемы междисциплинарного взаимодействия при ведении пациентов с аутоиммунными буллезными дерматозами / Уфимцева М.А., Гурковская Е.П., Изможерова Н.В., Бочкарев Ю.М., Береснева Т.А. // Проблемы стоматологии. - 2017. - Т. 13. - №4. - С. 81-86.
7. Chan K. Pemphigoid: a 7-Year Survey on 75 Chinese Patients in Hong Kong / K. Chan et al. // J. Dermatol. Venereol. – 2006. – Vol. 14. - № 2. – P.71-74.

УДК 616.51:616-008.64

**Закрытая Е.С., Захаров М.А.  
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ НА  
ФОНЕ ТЯЖЕЛОЙ ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИИ**

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности  
Уральский государственный медицинский университет  
Екатеринбург, Российская Федерация

**Zakrytaya E.S., Zakharov M.A.  
CLINICAL CASE OF SYSTEM SCLERODERMIA BACKGROUND OF  
HEAVY ENDOCRINE PATHOLOGY.**

Department of dermatovenereology and life safety  
Ural state medical university  
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: lena.zakrytaya.95@bk.ru

**Аннотация.** В статье приводится описание случая системной склеродермии на фоне эндокринной патологии. Данный клинический случай имеет нетипичное первичное поражение кожи для системной склеродермии,