

DOI: 10.18481/2077-7566-2017-13-4-  
УДК: 616.527.4

## 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.

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Екатеринбург, Россия

### Аннотация

Аутоиммунные буллезные дерматозы представляют собой группу приобретенных и наследственных заболеваний, обусловленных выработкой аутоантител, направленных против белковых структур эпидермиса и дермо-эпидермального соединения. Наиболее тяжелыми и потенциально опасными буллезными дерматозами являются акантолитическая пузырчатка и буллезный пемфигоид. Смертность от акантолитической пузырчатки достигает 30,0 %.

**Цель.** Продемонстрировать разнообразие клинических проявлений и необходимость междисциплинарного взаимодействия при ведении пациентов с аутоиммунными буллезными дерматозами.

**Материалы и методы.** Проведен литературный обзор материалов отечественных и зарубежных исследователей, описывающих клиническое течение аутоиммунных буллезных дерматозов с использованием поисковых систем PubMed, Medline, Cochrane, Elibrary (всего 73).

Клиническое течение пузырных дерматозов варьирует от локализованных форм с относительно легкой степенью тяжести до генерализованных летальных, характеризующихся образованием пузырей, вскрывающихся с образованием длительно незаживающих эрозий, возникающих как на коже, так и на слизистых оболочках глаз, носа, полости рта, пищевода, половых органов. В статье приведены описания наиболее характерных жалоб при поражении слизистых оболочек, эндоскопической картины поражения желудочно-кишечного тракта при аутоиммунных буллезных дерматозах, классической клинической картины акантолитической пузырчатки, представленной пузырями с серозным содержимым, с вялой, дряблой покрывкой и эрозиями, склонными к периферическому росту, а также наиболее значимых для дифференциальной диагностики пузырных дерматозов клинических симптомов Никольского, Асбо-Ханзена, Шеклова. Представлены случаи с атипичной клинической картиной аутоиммунных буллезных дерматозов и необычной локализацией процесса, которые являются одними из наиболее частых причин диагностических ошибок, приводящих к распространению процесса, прогрессированию заболевания, отсрочке начала лечения и назначению высоких доз системных глюкокортикостероидов. Улучшение прогноза и качества жизни больных возможно лишь при междисциплинарном взаимодействии врача-дерматовенеролога со смежными специалистами.

**Ключевые слова:** аутоиммунные буллезные дерматозы, акантолитическая пузырчатка, буллезный пемфигоид, пузырь, эрозии.

### Адрес для переписки:

**Евгения Петровна ГУРКОВСКАЯ**  
ассистент кафедры кожных и венерических болезней  
Уральского государственного медицинского университета,  
г. Екатеринбург, Российская Федерация  
[gurkovskaya-e@mail.ru](mailto:gurkovskaya-e@mail.ru)  
620149, г. Екатеринбург ул. Онуфриева, 6/3-89  
Тел. +79506571979

### Correspondence address:

**Evgenia P. GURKOVSKAYA** assistant of the Department of  
Skin and Sexually Transmitted Diseases of the Ural State Medical  
University, Yekaterinburg, Russia, [gurkovskaya-e@mail.ru](mailto:gurkovskaya-e@mail.ru)  
Address for correspondence: 620149,  
Yekaterinburg, Onufrieva street 6 / 3-89  
Tel. +79506571979

### Образец цитирования:

Уфимцева М.А., Гурковская Е.П., Изможерова  
Н.В., Бочкарев Ю.М., Береснева Т.А.  
ПРОБЛЕМЫ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОГО  
ВЗАИМОДЕЙСТВИЯ ПРИ ВЕДЕНИИ ПАЦИЕНТОВ С  
АУТОИММУННЫМИ БУЛЛЕЗНЫМИ ДЕРМАТОЗАМИ  
Проблемы стоматологии, 2017, т. 13, № 4, стр.  
© Уфимцева М.А. и др. 2017

### For citation:

Ufimtseva M.A., Gurkovskaya E.P., Izmozherova  
N.V., Bochkarev Y.M., Beresneva T.A.  
MODERN CLINICAL FEATURES OF  
AUTOIMMUNE BULLOUS DERMATOSES  
The problems of dentistry,  
2017. Vol. 13, № 4, pp.

## MODERN CLINICAL FEATURES OF AUTOIMMUNE BULLOUS DERMATOSES

Ufimtseva M.A., Gurkovskaya E.P., Izmozherova N.V., Bochkarev Y.M., Beresneva T.A.

Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia

### Abstract

Autoimmune bullous dermatoses are a group of acquired and inherited diseases caused by the production of autoantibodies directed against protein structures of the epidermis and dermo-epidermal junction. The most severe and potentially dangerous bullous dermatoses are acantholytic pemphigus and bullous pemphigoid. Mortality from acantholytic pemphigus is 10.0 - 30.0%.

**Aim.** To demonstrate the diversity of clinical manifestations and the need for multidisciplinary interaction in the management of patients with autoimmune bullous dermatoses.

**Materials and methods.** The literature review of materials of domestic and foreign researchers describe the clinical course of autoimmune bullous dermatoses using the search engines Pubmed, Medline, Cochrane library, Elibrary (total 73).

The clinical course of bladder dermatosis varies from localized forms with a relatively mild degree of severity to generalized lethal forms that are characterized by the formation of bullas that open with the formation of long-term non-healing erosions that can occur both on the skin and on the mucous membranes of the eyes, nose, mouth, esophagus, genitalia. The article describes the most significant complaints from patients with lesions on mucous membranes, the description of the endoscopic picture of lesions in the gastrointestinal tract in patients with autoimmune bullous dermatoses, the description of the classical clinical picture of pemphigus acantholyticus, represented by blisters with serous contents, with listless, flabby cover and erosions prone to peripheral growth, a description of the clinical symptoms of Nikolsky, Asbo-Khansen and Sheklov, most significant for the differential diagnosis of bullous dermatoses. Furthermore authors describe cases with non typical clinical findings autoimmune bullous dermatoses and unusual site of the pathologic process. That can cause diagnostic errors leading the process to spread, postponement of the start of treatment, which in turn requires the appointment of high doses of systemic glucocorticosteroids. Improving the prognosis and quality of life of patients is possible only with the interdisciplinary interaction of a dermatovenereologist with adjacent specialists.

**Keywords:** autoimmune bullous dermatoses, pemphigus, bullous pemphigoid, bulla, erosion.

### Введение

Аутоиммунные буллезные дерматозы (АБД) — группа приобретенных и наследственных аутоиммунных заболеваний кожи, приводящих к инвалидизации, характеризующиеся высокой смертностью, основным проявлением на коже и слизистых оболочках которых является пузырь, формирующийся в результате выработки аутоантител. К наиболее распространенным АБД относятся акантолитическая пузырчатка, буллезный пемфигоид Лёвера, реже встречается семейная пузырчатка Хейли-Хейли. Так, по данным ретроспективного исследования, проведенного M. Ghiasi et al. в 2017 г., акантолитическая пузырчатка (АП) наблюдалась в 45,3% случаев, буллезный пемфигоид (БП) — в 48,3% [1].

Сложности ведения пациентов с АБД обусловлены несвоевременностью установления диагноза, в том числе в связи с вариабельной клинической картиной дерматозов, постепенным нарастанием симптомов заболевания, первичным обращением пациентов за медицинской помощью к врачам различных специальностей, их низкой настороженностью в отношении АБД и, как следствие, диагностическими ошибками.

Ошибки в диагностике АБД приводят к ухудшению состояния больного, распространению процесса. По данным Э.А. Баткаева и др. (2006 г.), диагноз вульгарной пузырчатки на первичном приеме был заподозрен лишь у 41,6% больных, у 25,0% диагноз установлен лишь через месяц, у 33,3% — через 6 месяцев с момента обращения за медицинской помощью [2, 3].

**Цель** — продемонстрировать разнообразие клинических проявлений и необходимость междисциплинарного взаимодействия при ведении пациентов с аутоиммунными буллезными дерматозами.

плинарного взаимодействия при ведении пациентов с аутоиммунными буллезными дерматозами.

**Материалы и методы.** Проведен литературный обзор материалов отечественных и зарубежных исследователей, описывающих клиническое течение аутоиммунных буллезных дерматозов с использованием поисковых систем PubMed, Medline, Cochrane, Elibrary (всего 73).

### Обзор литературы

Клиническое течение пузырных дерматозов варьирует от локализованных форм с относительно легкой степенью тяжести до генерализованных летальных форм, которые характеризуются образованием пузырей, вскрывающихся с образованием длительно незаживающих эрозий, возникающих как на коже, так и на слизистых оболочках глаз, носа, полости рта, пищевода, половых органов.

На коже при классической клинической картине АП высыпания представлены пузырями с серозным содержимым, с вялой, дряблой крышкой на неизменных участках кожи. Крышка элементов даже при легкой травме разрывается, в результате образуются красные, мокнущие, болезненные эрозии, окаймленные обрывками отслаивающегося эпидермиса, склонные к периферическому росту. При трении визуально неизменных кожных покровов происходит отслойка эпидермиса. Такая легкая травмируемость эпидермиса при АП, обусловленная акантолизом, была впервые описана П.В. Никольским в 1896 г.

В настоящее время данный симптом является классическим, упоминается в отечественных и зарубежных руководствах по дерматологии и имеет название в честь его автора — «симптом Никольского» [4—6].

Описаны еще два клинических симптома, наблюдающиеся у больных акантолитической пузырчаткой: симптом Асбо-Хансена и симптом Шеклова (симптом «груши»). Давление на покрывку невскрывшегося пузыря у больного пузырчаткой увеличивает площадь его основания. Это обусловлено расслоением акантолитически измененного эпидермиса механическим давлением пузырьной жидкости (симптом Асбо-Хансена). При симптоме Шеклова наблюдается скопление экссудата в нижней части пузыря под действием силы тяжести, в связи с чем пузырь приобретает форму груши [7—9].

Однако помимо распространенной клинической формы, при АП могут наблюдаться ограниченные высыпания. Z. Abbas et al. (2014 г.) наблюдали 41-летнюю женщину, у которой единственным проявлением были чешуйки и геморрагические корки на красной кайме нижней губы [10]. V.D. Mandel et al. (2016 г.) описали клинический случай себорейной пузырчатки у 74-летнего мужчины. Дебют заболевания сопровождался изолированным поражением кожи в области спинки носа. Кожный процесс был представлен корками и чешуйками [11]. M.S. Rebello et al. (2016 г.) описывают большую вегетирующей пузырчаткой с изолированным поражением спинки языка в виде церебриформных борозд и извилин [12].

Э.А. Баткаевым и др. (2014 г.) было отмечено, что при первичном обращении пациентов с АП к врачу-стоматологу в 2/3 случаев высыпания в ротовой полости из-за отсутствия типичных пузырей на слизистой оболочке были расценены как проявления афтозного стоматита [2, 13].

По данным литературного обзора, приведенного в журнале *Actas Dermo-Sifiliográficas*, у 60,0 % больных АП наблюдалось поражение кожи и слизистых оболочек, у 30,0 % — только поражение кожных покровов, у 10,0 % — поражение только слизистых оболочек [8]. При этом вульгарная пузырчатка в 67,0—85,0 % случаев дебютирует на слизистой полости рта, в области ретромоларного пространства и зева, длительное время оставаясь единственным проявлением болезни [7, 14, 15].

Врач-стоматолог одним из первых сталкивается с данным заболеванием. Однако несмотря на характерные жалобы, заставляющие пациентов обратиться за медицинской помощью, в том числе боль в горле при приеме пищи, разговоре, чувство жжения, дискомфорт, дисфагия, одинофагия, неприятный запах изо рта, гиперсаливация, наличие ярко-красных эрозий в ротовой полости, покрытых белесоватым налетом и окаймленных обрывками эпидермиса (остатки покрывки пузыря), кровоточащими при дотрагивании шпателем, наблюдаются многочисленные

диагностические ошибки. Исследователи отмечают, что больные длительное время получают лечение по поводу таких диагнозов, как афтозный стоматит, кандидоз слизистых, эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая, что приводит к прогрессированию заболевания и вовлечению в патологический процесс кожных покровов и слизистых оболочек глаз, носа, пищевода, гениталий. В отечественной литературе сведения о частоте и характере вовлечения данных слизистых оболочек освещены недостаточно, имеются лишь единичные исследования [13, 16, 17].

Поражение слизистой глаз у больных АП встречается в 14,3 % случаев, при этом степень тяжести клинических проявлений варьирует от конъюнктивита до тяжелых эрозивных изменений слизистой глаз и возникновения слепоты вследствие перфорации роговицы. Высыпания могут локализоваться как на слизистой одного глаза, так и на обоих [18—20]. Исследователи отмечают, что основными жалобами, предъявляемыми больными АП с поражением глаз, являются боль, чувство жжения, ощущение инородного тела в глазу, светобоязнь, раздражение слизистой глаз, слезотечение. При этом наиболее часто при вульгарной пузырчатке наблюдалась гиперемия конъюнктивы — 87,5 % случаев, эрозии век — 41,6 %, пузыри и/или эрозии конъюнктивы — 6,0 %, фиброз конъюнктивы встречался лишь в 1,0 % случаев [21—23].

По данным R. Nakamura et al. (2017 г.), наблюдавших 123 пациента с АБД, у 50,4 % больных выявлено поражение слизистой глотки и гортани, у 36,1 % установлено поражение слизистой оболочки пищевода [24].

Одними из первых поражение слизистой пищевода при вульгарной пузырчатке описали H. Mobacken et al. (1988 г.), при этом слизистая гастро-дуоденальной зоны была интактна. Клинические симптомы поражения пищевода, такие как боли в эпигастральной области, появились во время лечения высокими дозами глюкокортикостероидов (ГКС) и ошибочно были приняты за стероидные язвы. Купирование симптомов эрозивного эзофагита удалось достичь при одновременном увеличении суточной дозы системных ГКС и назначении H<sub>2</sub>-гистаминоблокатора. Авторы указывают на необходимость тщательного эндоскопического обследования пациентов с жалобами, характерными для патологии ЖКТ, с целью дифференциальной диагностики поражений пищевода [24—26].

Авторы отмечают, что основными симптомами поражения пищевода при акантолитической пузырчатке являются дисфагия (57,1 % случаев), одинофагия (21,4 % случаев), а не желудочно-кишечные кровотечения, сопровождающиеся рвотой и/или меленой. При проведении эндоскопического исследования выявляются пузыри, эрозии в виде красных продольных линий или кольцевых трещин с отслойкой слизистой и обширными кровотечениями вдоль всего

органа, также у больных наблюдались стриктуры и рубцовые изменения, требующие дилатации. Кроме того, у одного больного АП авторы наблюдали перфорацию пищевода [27—29].

Вовлечение слизистой половых органов наблюдали N.D. Fairbanks Barbosa et al. (2012 г.) в 22,0 % случаев, при этом наиболее часто эрозии локализовались на слизистой вульвы, а у 1/3 пациенток поражение слизистой вульвы было единственным проявлением АП. Авторы отмечают наличие у пациенток с высыпаниями на слизистой оболочке гениталий атипичных плоскоклеточных клеток, первоначально расцененных как признак диспластического процесса, однако при дальнейшем исследовании они оказались акантолитическими клетками, подтверждающими диагноз АП [30].

Нетипичная клиническая картина и необычная локализация процесса являются одними из наиболее частых причин диагностических ошибок не только АП, но и других пузырных дерматозов.

S. Iijima et al. (2014 г.) в журнале *JAMA Dermatology* приводят описание клинического случая семейной пузырчатки Хейли-Хейли. Авторы обращают внимание на атипичную локализацию дерматоза у 61-летнего мужчины и его 57-летней сестры. Высыпания у мужчины были представлены в виде эритемы, пузырей с вялой крышкой и чешуйками на лице, передней поверхности шеи, передней брюшной стенке, без поражения складок. У сестры высыпания локализовались в паховых и подмышечных складках, а также наблюдались эритематозно-эрозивные очаги на лбу, шее, груди и верхней части спины. Диагноз семейной пузырчатки Хейли-Хейли подтвержден гистологическим и иммунофлуоресцентным методами [31]. Подобный случай M.V. Reyes et al. (2016 г.) описывают на примере больной семейной пузырчаткой Хейли-Хейли, у которой кожный процесс локализовался в виде кольцевидной бляшки на спине в межлопаточной области, без типичных интертригинозных высыпаний [32].

По данным E. Cozzani et al. (2015 г.), опубликованным в журнале *Autoimmunity Reviews*, до 20,0%

случаев буллезного пемфигоида (при дебюте заболевания) характеризуется отсутствием типичных пузырей, высыпания могут быть представлены эритемой, везикулами, волдырями. Также авторы сообщают о нетипичных случаях буллезного пемфигоида у детей с поражением слизистой гениталий, кожи лица, ладоней и подошв [33]. С.Р. Twine et al. (2010 г.) демонстрируют случай поздней диагностики буллезного пемфигоида, возникшего после операции по поводу реваскуляризации правой нижней конечности. Запоздалая диагностика была обусловлена сходством клинической картины дерматоза с сухой гангреней [34]. Аналогичный случай нетипичного течения буллезного пемфигоида приводят T. Ikeda et al. (2012 г.), описывая больную, у которой высыпания были представлены эритемой, везикулами и корками, получавшую в течение 10 лет лечение по поводу экземы [35].

**Выводы и рекомендации.** Клинические симптомы позволяют лишь заподозрить пузырный дерматоз, для окончательной постановки диагноза необходимо обследование больных, включающее не только оценку клинических симптомов Никольского, Асбо-Хансена, Шеклова, но и проведение цитологического, гистологического, иммунофлуоресцентного, серологического методов исследования.

Ограниченные высыпания, поражение слизистых оболочек, необычная локализация и атипичные проявления буллезных дерматозов приводят к диагностическим ошибкам и запоздалой диагностике аутоиммунных буллезных дерматозов, отсрочке начала лечения, прогрессированию заболевания, что, в свою очередь, требует назначения высоких доз системных ГКС.

Таким образом, ранняя диагностика АБД, улучшение прогноза и качества жизни больных возможны лишь при междисциплинарном взаимодействии врача-дерматовенеролога со смежными специалистами, в том числе с врачом-стоматологом, врачом-офтальмологом, врачом-гастроэнтерологом, врачом-оториноларингологом, врачом-акушером-гинекологом.

#### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

#### Литература

1. Ghiasi M., Daneshpazhooh M., Ismonov M., Chams-Davatchi C. Evaluation of Autoimmune Bullous Diseases in Elderly Patients in Iran: A 10-Year Retrospective Study. *Skinmed*, 2017, vol. 15, no. 3, pp. 175–180.
2. Совершенствование диагностики вульгарной пузырчатки / Э. А. Баткаев, Ю. А. Галлямова, Н. И. Сюч, Л. Т. Тогоева [и др.] // Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2006. – № 5. – С. 49–51.
3. Завадский, В. Н. К вопросу диагностики и лечения себорейной пузырчатки / В. Н. Завадский // Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2013. – № 1. – С. 18–21.
4. Baican A., Chiorean R., Leucuta D.C., Baican C. et al. Prediction of survival for patients with pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a retrospective cohort study. *Orphanet J Rare Dis*, 2015, no. 10, pp. 48. doi: 10.1186/s13023-015-0263-4
5. Kridin K., Zelber-Sagi S., Khamaisi M., Cohen A.D. et al. Remarkable differences in the epidemiology of pemphigus among two ethnic populations in the same geographic region. *J Am Acad Dermatol*, 2016, vol. 75, no. 5, pp. 925–993. doi: 10.1016/j.jaad.2016.06.055
6. Rahbar Z., Daneshpazhooh M., Mirshams-Shahshahani M., Esmaili N. et al. Pemphigus disease activity measurements: pemphigus disease area index, autoimmune bullous skin disorder intensity score, and pemphigus vulgaris activity scor0065. *JAMA Dermatol*, 2014, vol. 150, no. 3, pp. 266–272. doi: 10.1001/jamadermatol.2013.8175
7. Булгакова, А. И. Распространенность, этиология и клинические проявления пузырчатки / А. И. Булгакова, З. Р. Хисматулина, Г. Ф. Габидулина // Медицинский вестник Башкортостана. – 2016. – Т. 11, № 6(66). – С. 86–90.
8. Sanchez-Perez J., Garcia-Diez A. Pemphigus. *Actas Dermosifiliogr*, 2005, vol. 96, no. 6, pp. 329–356.
9. Baum S., Astman N., Berco E., Solomon M. et al. Epidemiological data of 290 pemphigus vulgaris patients: a 29-year retrospective study. *Eur J Dermatol*, 2016, vol. 26, no. 4, pp. 382–387. doi: 10.1684/ejd.2016.2792

10. Abbas Z., Safaie Naraghi Z., Behrangi E. Pemphigus vulgaris presented with cheilitis. *Case Rep Dermatol Med*, 2014. doi: 10.1155/2014/147197
11. Mandel V.D., Farnetani F., Vaschieri C., Manfredini M. et al. Pemphigus with features of both vulgaris and foliaceus variants localized to the nose. *J Dermatol*, 2016, vol. 43, no. 8, pp. 940–943. doi: 10.1111/1346-8138.13314
12. Rebello M.S., Ramesh B.M., Sukumar D., Alapatt G.F. Cerebriform Cutaneous Lesions in Pemphigus Vegetans. *Indian J Dermatol*, 2016, vol. 61, no. 2, pp. 206–208. doi: 10.4103/0019-5154.177760
13. Обыкновенная пузырчатка: особенности терапии в полости рта / В. В. Чеботарев, А. Г. Сирак, Ф. М. С. Аль-Асфари, С. В. Сирак // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2014. – Т. 9, № 3. – С. 215–217.
14. Разработка и применение поликомпонентной адгезивной мази для лечения эрозивных поражений слизистой оболочки полости рта у пациентов с обыкновенной пузырчаткой / С. В. Сирак, В. В. Чеботарев, А. Г. Сирак, А. А. Григорьян // Современные проблемы науки и образования. – 2013. – № 2. – С. 15–22.
15. Заболевания слизистой оболочки полости рта и губ / под ред. проф. Е. В. Боровского, проф. Н. Ф. Машкиллейсона. – Москва: МЕДпресс, 2001. – С. 177–194.
16. Arvind Babu R.S., Chandrashekar P., Kiran Kumar K., Sridhar Reddy G. et al. A Study on Oral Mucosal Lesions in 3500 Patients with Dermatological Diseases in South India. *Ann Med Health Sci Res*, 2014, vol. 4, no. 2, pp. 84–93. doi: 10.4103/2141-9248.138019
17. Kumar S.J., Anand S.P.N., Gunasekaran N., Krishnan R. Oral pemphigus vulgaris: A case report with direct immunofluorescence study. *J Oral Maxillofac Pathol*, 2016, vol. 20, no. 3, pp. 549–555. doi: 10.4103/0973-029X.190979
18. Gunther C. Involvement of mucous membranes in autoimmune bullous diseases. *Hautarzt*, 2016, vol. 67, no. 10, pp. 774–779. doi: 10.1007/s00105-016-3871-6
19. Uludag H.A., Uysal Y., Kucukcilioglu M., Ceylan O.M. et al. An uncommon ocular manifestation of pemphigus vulgaris: conjunctival mass. *Ocul Immunol Inflamm*, 2013, vol. 21, no. 5, pp. 400–402. doi: 10.3109/09273948.2013.791924
20. Akhyani M., Keshtkar-Jafari A., Chams-Davatchi C., Lajevardi V. et al. Ocular involvement in pemphigus vulgaris. *J Dermatol*, 2014, vol. 41, no. 7, pp. 618–621. doi: 10.1111/1346-8138.12447
21. Tan J.C., Tat L.T., Francis K.B., Mendoza C.G. et al. Prospective study of ocular manifestations of pemphigus and bullous pemphigoid identifies a high prevalence of dry eye syndrome. *Cornea*, 2015, vol. 34, no. 4, pp. 443–448. doi: 10.1097/ICO.0000000000000335
22. Broussard K.C., Leung T.G., Moradi A., Thorne J.E. et al. Autoimmune bullous diseases with skin and eye involvement: Cicatricial pemphigoid, pemphigus vulgaris, and pemphigus paraneoplastica. *Clin Dermatol*, 2016, vol. 34, no. 2, pp. 205–213. doi: 10.1016/j.clindermatol.2015.11.006
23. Espana A., Iranzo P., Herrero-González J., Mascaro J.M. et al. Ocular involvement in pemphigus vulgaris - a retrospective study of a large Spanish cohort. *J Dtsch Dermatol Ges*, 2017, vol. 15, no. 4, pp. 396–403. doi: 10.1111/ddg.13221
24. Nakamura R., Omori T., Suda K., Wada N. et al. Endoscopic findings of laryngopharyngeal and esophageal involvement in autoimmune bullous disease. *Dig Endosc*, 2017. doi: 10.1111/den.12893
25. Shah R., Thoguluva V., Bansal N., Manocha D. Esophageal dissections: a rare life-threatening presentation of recurrent pemphigus vulgaris. *Am J Emerg Med*, 2015, vol. 33, no. 12, pp. 1845. doi: 10.1016/j.ajem.2015.04.053
26. Al-Janabi A., Greenfield S. Pemphigus vulgaris: a rare cause of dysphagia. *BMJ Case Rep*, 2015. doi: 10.1136/bcr-2015-212661
27. Cecinato P., Laterza L., De Marco L., Casali A. et al. Esophageal involvement by pemphigus vulgaris resulting in dysphagia. *Endoscopy*, 2015, vol. 47, no. 1, pp. 271–272. doi: 10.1016/j.ajem.2015.04.053
28. Zehou O., Raynaud J.J., Le Roux-Villet C., Alexandre Casali M. et al. Oesophageal involvement in 26 consecutive patients with mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol*, 2017. doi: 10.1111/bjd.15592
29. Niho K., Nakasya A., Ijichi A., Tsujita J. et al. A case of bleeding duodenal ulcer with pemphigus vulgaris during steroid therapy. *Clin J Gastroenterol*, 2014, vol. 7, no. 3, pp. 223–227. doi: 10.1007/s12328-014-0476-4
30. Fairbanks Barbosa N.D., de Aguiar L.M., Maruta C.W., Aoki V. et al. Vulvo-cervico-vaginal manifestations and evaluation of Papanicolaou smears in pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *J Am Acad Dermatol*, 2012, vol. 67, no. 3, pp. 409–416. doi: 10.1016/j.jaad.2011.10.004
31. Iijima S., Hamada T., Kanzaki M., Ohata C. et al. Sibling cases of Hailey-Hailey disease showing atypical clinical features and unique disease course. *JAMA Dermatol*, 2014, vol. 150, no. 1, pp. 97–99. doi: 10.1001/jamadermatol.2013.5666
32. Reyes M.V., Halac S., Mainardi C., Kurpis M. et al. Familial benign pemphigus atypical localization. *Dermatol Online J*, 2016, vol. 22, no. 4.
33. Cozzani E., Gasparini G., Burlando M., Drago F. et al. Atypical presentations of bullous pemphigoid: Clinical and immunopathological aspects. *Autoimmun Rev*, 2015, vol. 14, no. 5, pp. 438–445. doi: 10.1016/j.autrev.2015.01.006
34. Twine C.P., Malik G., Street S., Williams I.M. Bullous pemphigoid presenting as dry gangrene in a revascularized limb. *J Vasc Surg*, 2010, vol. 51, no. 3, pp. 732–734. doi: 10.1016/j.jvs.2009.10.110
35. Ikeda T., Okamoto K., Furukawa F. Case of atypical bullous pemphigoid with generalized pruritus and eczema as the prodrome for 10 years. *J Dermatol*, 2012, vol. 39, no. 8, pp. 720–721. doi: 10.1111/j.1346-8138.2011.01388.x

## References

1. Ghiasi M., Daneshpazhooh M., Ismonov M., Chams-Davatchi C. Evaluation of Autoimmune Bullous Diseases in Elderly Patients in Iran: A 10-Year Retrospective Study. *Skinmed*, 2017, vol. 15, no. 3, pp. 175–180.
2. Batkaev E.A., Gallyamova Y.A., Syuch N.I., Togoeva L.T. et al. [Improving the diagnosis of vulgar pemphigus]. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney = Russian Journal of Skin and Sexually Transmitted Diseases*, 2006, no. 5, pp. 49–51. (In Russ.)
3. Zavadsky V.N. [To a question of diagnostics and treatment of a seboreynny puzyrchatka]. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney = Russian magazine of skin and venereal diseases*, 2013, no. 1, pp. 18–21. (In Russ.)
4. Baican A., Chiorean R., Leucuta D.C., Baican A., Baican C. et al. Prediction of survival for patients with pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a retrospective cohort study. *Orphanet J Rare Dis*, 2015, no. 10, pp. 48. doi: 10.1186/s13023-015-0263-4
5. Kridin K., Zelber-Sagi S., Khamaisi M., Cohen A.D. et al. Remarkable differences in the epidemiology of pemphigus among two ethnic populations in the same geographic region. *J Am Acad Dermatol*, 2016, vol. 75, no. 5, pp. 925–993. doi: 10.1016/j.jaad.2016.06.055
6. Rahbar Z., Daneshpazhooh M., Mirshams-Shahshahani M., Esmaili N. et al. Pemphigus disease activity measurements: pemphigus disease area index, autoimmune bullous skin disorder intensity score, and pemphigus vulgaris activity score. *JAMA Dermatol*, 2014, vol. 150, no. 3, pp. 266–272. doi: 10.1001/jamadermatol.2013.8175
7. Bulgakova A.I., Khismatulina Z.R., Gabidullina G.F. [Prevalence, etiology and clinical manifestations of pemphigus]. *Meditsinskiy vestnik Bashkortostana = Medical Bulletin of Bashkortostan*, 2016, vol. 11, no. 6(66), pp. 86–90. (In Russ.)
8. Sanchez-Perez J., Garcia-Diez A. Pemphigus. *Actas Dermosifiliogr*, 2005, vol. 96, no. 6, pp. 329–356.
9. Baum S., Astman N., Berco E., Solomon M. et al. Epidemiological data of 290 pemphigus vulgaris patients: a 29-year retrospective study. *Eur J Dermatol*, 2016, vol. 26, no. 4, pp. 382–387. doi: 10.1684/ejd.2016.2792
10. Abbas Z., Safaie Naraghi Z., Behrangi E. Pemphigus vulgaris presented with cheilitis. *Case Rep Dermatol Med*, 2014. doi: 10.1155/2014/147197
11. Mandel V.D., Farnetani F., Vaschieri C., Manfredini M. et al. Pemphigus with features of both vulgaris and foliaceus variants localized to the nose. *J Dermatol*, 2016, vol. 43, no. 8, pp. 940–943. doi: 10.1111/1346-8138.13314
12. Rebello M.S., Ramesh B.M., Sukumar D., Alapatt G.F. Cerebriform Cutaneous Lesions in Pemphigus Vegetans. *Indian J Dermatol*, 2016, vol. 61, no. 2, pp. 206–208. doi: 10.4103/0019-5154.177760
13. Chebotarev V.V., Syrac A.G., Al-Asfari F.M.S., Syrac S.V. [Ordinary pemphigus: features of therapy in the oral cavity]. *Meditsinskiy vestnik Severnogo Kavkaza = Medical Herald of the North Caucasus*, 2014, vol. 9, no. 3, pp. 215–217. (In Russ.)

14. Sirac S.V., Chebotarev V.V., Syrak A.G., Grigorian A.A. [Development and use of a polycomponent adhesive ointment for the treatment of erosive lesions of the oral mucosa in patients with pemphigus vulgaris]. *Sovremennyye problemy nauki i obrazovaniya = Modern problems of science and education*, 2013, no. 2, pp. 15–22. (In Russ.)
15. Editorship of the prof. E.V. Borovsky, the prof. N.F. Mashkilleysson. *Zabolevaniya slizistoy obolochki polosti rta i gub* [Diseases of a mucous membrane of an oral cavity and lips]. Moscow, Medical press, 2001, pp. 177–194.
16. Arvind Babu R.S., Chandrashekar P., Kiran Kumar K., Sridhar Reddy G. et al. A Study on Oral Mucosal Lesions in 3500 Patients with Dermatological Diseases in South India. *Ann Med Health Sci Res*, 2014, vol. 4, no. 2, pp. 84–93. doi: 10.4103/2141-9248.138019
17. Kumar S.J., Anand S.P.N., Gunasekaran N., Krishnan R. Oral pemphigus vulgaris: A case report with direct immunofluorescence study. *J Oral Maxillofac Pathol*, 2016, vol. 20, no. 3, pp. 549–555. doi: 10.4103/0973-029X.190979
18. Gunther C. Involvement of mucous membranes in autoimmune bullous diseases. *Hautarzt*, 2016, vol. 67, no. 10, pp. 774–779. doi: 10.1007/s00105-016-3871-6
19. Uludag H.A., Uysal Y., Kucukcilioglu M., Ceylan O.M. et al. An uncommon ocular manifestation of pemphigus vulgaris: conjunctival mass. *Ocul Immunol Inflamm*, 2013, vol. 21, no. 5, pp. 400–402. doi: 10.3109/09273948.2013.791924
20. Akhyani M., Keshtkar-Jafari A., Chams-Davatchi C., Lajevardi V. et al. Ocular involvement in pemphigus vulgaris. *J Dermatol*, 2014, vol. 41, no. 7, pp. 618–621. doi: 10.1111/1346-8138.12447
21. Tan J.C., Tat L.T., Francis K.B., Mendoza C.G. et al. Prospective study of ocular manifestations of pemphigus and bullous pemphigoid identifies a high prevalence of dry eye syndrome. *Cornea*, 2015, vol. 34, no. 4, pp. 443–448. doi: 10.1097/ICO.0000000000000335
22. Broussard K.C., Leung T.G., Moradi A., Thorne J.E. et al. Autoimmune bullous diseases with skin and eye involvement: Cicatricial pemphigoid, pemphigus vulgaris, and pemphigus paraneoplastica. *Clin Dermatol*, 2016, vol. 34, no. 2, pp. 205–213. doi: 10.1016/j.clindermatol.2015.11.006
23. Espana A., Iranzo P., Herrero-González J., Mascaro J.M. et al. Ocular involvement in pemphigus vulgaris - a retrospective study of a large Spanish cohort. *J Dtsch Dermatol Ges*, 2017, vol. 15, no. 4, pp. 396–403. doi: 10.1111/ddg.13221
24. Nakamura R., Omori T., Suda K., Wada N. et al. Endoscopic findings of laryngopharyngeal and esophageal involvement in autoimmune bullous disease. *Dig Endosc*, 2017. doi: 10.1111/den.12893
25. Shah R., Thoguluva V., Bansal N., Manocha D. Esophageal dissecans: a rare life-threatening presentation of recurrent pemphigus vulgaris. *Am J Emerg Med*, 2015, vol. 33, no. 12, pp. 1845. doi: 10.1016/j.ajem.2015.04.053
26. Al-Janabi A., Greenfield S. Pemphigus vulgaris: a rare cause of dysphagia. *BMJ Case Rep*, 2015. doi: 10.1136/bcr-2015-212661
27. Cecinato P., Laterza L., De Marco L., Casali A. et al. Esophageal involvement by pemphigus vulgaris resulting in dysphagia. *Endoscopy*, 2015, vol. 47, no. 1, pp. 271–272. doi: 10.1016/j.ajem.2015.04.053
28. Zehou O., Raynaud J.J., Le Roux-Villet C., Alexandre Casali M. et al. Oesophageal involvement in 26 consecutive patients with mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol*, 2017. doi: 10.1111/bjd.15592
29. Niho K., Nakaya A., Ijichi A., Tsujita J. et al. A case of bleeding duodenal ulcer with pemphigus vulgaris during steroid therapy. *Clin J Gastroenterol*, 2014, vol. 7, no. 3, pp. 223–227. doi: 10.1007/s12328-014-0476-4
30. Fairbanks Barbosa N.D., de Aguiar L.M., Maruta C.W., Aoki V. et al. Vulvo-cervico-vaginal manifestations and evaluation of Papanicolaou smears in pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *J Am Acad Dermatol*, 2012, vol. 67, no. 3, pp. 409–416. doi: 10.1016/j.jaad.2011.10.004
31. Iijima S., Hamada T., Kanzaki M., Ohata C. et al. Sibling cases of Hailey-Hailey disease showing atypical clinical features and unique disease course. *JAMA Dermatol*, 2014, vol. 150, no. 1, pp. 97–99. doi: 10.1001/jamadermatol.2013.5666
32. Reyes M.V., Halac S., Mainardi C., Kurpis M. et al. Familial benign pemphigus atypical localization. *Dermatol Online J*, 2016, vol. 22, no. 4.
33. Cozzani E., Gasparini G., Burlando M., Drago F. et al. Atypical presentations of bullous pemphigoid: Clinical and immunopathological aspects. *Autoimmun Rev*, 2015, vol. 14, no. 5, pp. 438–445. doi: 10.1016/j.autrev.2015.01.006
34. Twine C.P., Malik G., Street S., Williams I.M. Bullous pemphigoid presenting as dry gangrene in a revascularized limb. *J Vasc Surg*, 2010, vol. 51, no. 3, pp. 732–734. doi: 10.1016/j.jvs.2009.10.110
35. Ikeda T., Okamoto K., Furukawa F. Case of atypical bullous pemphigoid with generalized pruritus and eczema as the prodrome for 10 years. *J Dermatol*, 2012, vol. 39, no. 8, pp. 720–721. doi: 10.1111/j.1346-8138.2011.01388.x

#### A conflict of interest

The authors declare no potential conflict of interest requiring disclosure in this article.

Авторы:	Authors:
<b>Марина Анатольевна УФИМЦЕВА</b> д. м. н., доцент, заведующая кафедрой кожных и венерических болезней Уральского государственного медицинского университета, г. Екатеринбург, Российская Федерация, <a href="mailto:mail-m@mail.ru">mail-m@mail.ru</a>	<b>Marina A. UFIMTSEVA</b> doctor of medical Sciences, associate professor, head of the Department of Skin and Sexually Transmitted Diseases of the Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia, <a href="mailto:mail-m@mail.ru">mail-m@mail.ru</a>
<b>Евгения Петровна ГУРКОВСКАЯ</b> ассистент кафедры кожных и венерических болезней Уральского государственного медицинского университета, г. Екатеринбург, Российская Федерация, <a href="mailto:gurkovskaya-e@mail.ru">gurkovskaya-e@mail.ru</a>	<b>Evgenia P. GURKOVSKAYA</b> assistant of the Department of Skin and Sexually Transmitted Diseases of the Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia, <a href="mailto:gurkovskaya-e@mail.ru">gurkovskaya-e@mail.ru</a>
<b>Надежда Владимировна ИЗМОЖЕРОВА</b> д. м. н., профессор, заведующая кафедрой фармакологии и клинической фармакологии Уральского государственного медицинского университета, г. Екатеринбург, Российская Федерация, <a href="mailto:nadezhda_izm@mail.ru">nadezhda_izm@mail.ru</a>	<b>Nadezhda V. IZMOZHEROVA</b> doctor of medical Sciences, professor, head of the Department of Pharmacology and Clinical Pharmacology of the Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia, <a href="mailto:nadezhda_izm@mail.ru">nadezhda_izm@mail.ru</a>
<b>Юрий Михайлович БОЧКАРЕВ</b> к. м. н., доцент кафедры кожных и венерических болезней Уральского государственного медицинского университета, г. Екатеринбург, Российская Федерация, <a href="mailto:bochkarev.ju.m@gmail.com">bochkarev.ju.m@gmail.com</a>	<b>Yurii M. BOCHKAREV</b> candidate of medical Sciences, associate professor, associate professor of the Department of Skin and Sexually Transmitted Diseases of the Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia, <a href="mailto:bochkarev.ju.m@gmail.com">bochkarev.ju.m@gmail.com</a>
<b>Татьяна Алексеевна БЕРЕСНЕВА</b> аспирант кафедры кожных и венерических болезней Уральского государственного медицинского университета, г. Екатеринбург, Российская Федерация, <a href="mailto:blackbat1601@mail.ru">blackbat1601@mail.ru</a>	<b>Tat'yana A. BERESNEVA</b> post-graduate student of the Department of Skin and Sexually Transmitted Diseases of the Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia, <a href="mailto:blackbat1601@mail.ru">blackbat1601@mail.ru</a>

Поступила 00.10.2017 Received  
Принята к печати 00.11.2017 Accepted