

**Mistakes in diagnostics of pemphigus vulgaris**  
**Hamaganova I.<sup>1</sup>, Maljarenko E.<sup>2</sup>, Vasil'eva A.<sup>3</sup>, Novosel'cev M.<sup>4</sup>, Denisova E.<sup>5</sup>,  
Modnova A.<sup>6</sup>, Kashevarov D.<sup>7</sup> (Russian Federation)**  
**Ошибки в диагностике вульгарной пузырчатки**  
**Хамаганова И. В.<sup>1</sup>, Маляренко Е. Н.<sup>2</sup>, Васильева А. Ю.<sup>3</sup>, Новосельцев М В.<sup>4</sup>,  
Денисова Е. В.<sup>5</sup>, Моднова А. Г.<sup>6</sup>, Кашеваров Д. Ф.<sup>7</sup> (Российская Федерация)**

<sup>1</sup>Хамаганова Ирина Владимировна / *Khamaganova Irina* – доктор медицинских наук, профессор,  
кафедра кожных болезней и косметологии,

факультет дополнительного профессионального образования

Российский национальный исследовательский университет им. Н. И. Пирогова;

<sup>2</sup>Маляренко Евгений Николаевич / *Maljarenko Evgeny* - кандидат медицинских наук,  
заместитель главного врача по медицинской части;

<sup>3</sup>Васильева Алла Юрьевна / *Vasilieva Alla* - заведующая отделом оказания специализированной помощи;

<sup>4</sup>Новосельцев Максим Викторович / *Novoseltsev Maxim* - заведующий дерматовенерологическим отделением;

<sup>5</sup>Денисова Елена Валерьевна / *Denisova Elena* - заведующая дерматовенерологическим отделением;

<sup>6</sup>Моднова Анна Геннадьевна / *Modnova Anna* - врач отдела оказания специализированной помощи;

Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии

Клиника им. В. Г. Короленко, филиал, г. Москва

<sup>7</sup>Кашеваров Дмитрий Федорович / *Kashevarov Dmitry* - кандидат медицинских наук,  
заведующий учебной лабораторией,

кафедра кожных болезней и косметологии,

факультет дополнительного профессионального образования

Российский национальный исследовательский университет им. Н. И. Пирогова

**Аннотация:** в статье рассмотрены аспекты дифференциальной диагностики вульгарной пузырчатки. При обследовании 21 пациента с вульгарной пузырчаткой у 7 выявлены ошибки в направлении диагноза. Показана необходимость проведения различных мероприятий, направленных на повышение квалификации врачей в области данной проблемы.

**Abstract:** the article presents the aspects of differential diagnostics of pemphigus vulgaris. The examination of 21 patients revealed mistakes in directional diagnosis in 7 patients. The necessity of realization of different actions raising qualification in the field is demonstrated.

**Ключевые слова:** вульгарная пузырчатка, ошибки диагностики.

**Keywords:** pemphigus vulgaris, mistakes in diagnostics.

Частота встречаемости истинной пузырчатки среди всех кожных заболеваний составляет 0,7—1 %. Среди пациентов преобладают женщины после 40 лет, в последние годы участились случаи заболевания молодых людей [1-4]. Несмотря на определенные успехи в разработке методов терапии истинной пузырчатки, высокая летальность по-прежнему сохраняется [5], что предопределяет особый интерес к вопросам дифференциальной диагностики.

Наиболее частой разновидностью акантолитической пузырчатки является вульгарная. Дебют этого заболевания характеризуется внезапным развитием однокамерных пузырей на видимо неизменной коже или слизистых оболочках. Величина пузырей может быть различной, поверхность, как правило - дряблая [6]. Характерными признаками являются:

- выявление акантолитических клеток в мазках – отпечатках со дна эрозий;

- положительный симптом Никольского (отслойка видимо неизменного эпидермиса при скользящем надавливании на его поверхность - как вблизи пузырей, так и на отдаленных неизменных участках кожи) [7];

- разновидность симптома Никольского - симптом Асбо-Ганзена (феномен увеличения площади пузыря при надавливании на его центральную часть);

- вариант симптома Никольского, описанный Н. Д. Шеклаковым (под тяжестью скопившейся в пузырях жидкости площадь его основания увеличивается, и пузырь приобретает грушевидную форму) [8].

В настоящее время комплекс диагностических мероприятий пополнен такими методами, как: прижизненная конфокальная лазерная сканирующая микроскопия, оптическая когерентная томография, ультразвуковое дермасканирование [9].

Необходимо дифференцировать вульгарную пузырчатку с другими буллезными дерматозами: буллезным пемфигоидом Лёвера, герпетическим дерматитом Дюринга, бразильской пузырчаткой, доброкачественной неакантолитической пузырчаткой полости рта, доброкачественной семейной пузырчаткой Хейли-Хейли, пузырчаткой глаз. Также определенное значение для дифференциальной диагностики имеют токсический эпидермальный некролиз Лайелла, многоформная экссудативная эритема, афтозный стоматит [6].

**Целью исследования** явилось проведение анализа ошибок в диагностике вульгарной пузырчатки.

**Материал и методы**

Под нашим наблюдением находился 21 пациент с истинной пузырчаткой в возрасте от 64 до 89 лет, в том числе 17 женщин, 4 мужчин.

На основании предоставленной документации (направления на консультацию либо госпитализацию в филиал МНПЦДК «Клиника им. В. Г. Короленко»), проведенных клинических и лабораторных исследований установлены диагностические ошибки, проведен их анализ.

#### **Результаты**

Согласно предоставленной документации, 14 пациентов были направлены с диагнозом «Вульгарная пузырчатка», впоследствии подтвержденным клиническими и лабораторными методами. 7 пациентов были направлены с другими диагнозами:

- 2 - с «Буллезным пемфигоидом Левера».
- 2 - с «Герпетиформным дерматитом Дюринга».
- 1 - с «Многоформной экссудативной эритемой».
- 1 - с «Афтозным стоматитом».
- 1 - с «Микробной экземой».

Последующее обследование в филиале МНПЦДК «Клиника им. В. Г. Короленко» позволило изменить диагноз на «Вульгарная пузырчатка».

Следует отметить, что буллезный пемфигоид протекает гораздо более благоприятно, чем истинная пузырчатка [6]. Пузыри в отличие от пузырчатки – напряженные с плотной покрывкой, чаще располагаются на коже, примерно у 34 % пациентов - на слизистых оболочках [10]. При буллезном пемфигоиде симптом Никольского - отрицательный, акантолитические клетки в мазках-отпечатках отсутствуют. Морфологическое исследование позволяет обнаружить субэпидермальное расположение пузырей. При проведении иммунофлюоресцентной диагностики фиксированные иммуноглобулины класса G обнаруживаются в области базальной мембраны, а не в межклеточных пространствах эпидермиса, как при вульгарной пузырчатке [6].

Герпетиформный дерматит Дюринга может наблюдаться в различных возрастных группах, в то время как вульгарная пузырчатка чаще диагностируется у женщин старше 40 лет. При этом заболевании обнаруживаются напряженные пузыри, преимущественно на отечном эритематозном фоне, со склонностью к группировке. Высыпания, в отличие от вульгарной пузырчатки, сопровождаются жжением и зудом.

При многоформной экссудативной эритеме отмечается острое начало заболевания, субфебрилитет (в некоторых случаях наблюдается фебрильная температура), наличие буллезных элементов с зоной эритемы по периферии, отечные эритематозные округлые очаги поражения с западением в центре. Симптом Никольского - отрицательный, акантолитические клетки в мазках-отпечатках отсутствуют.

Афтозный стоматит отличается от вульгарной пузырчатки развитием ограниченных болезненных эрозий, покрытых серозно-гнойными пленками. Акантолитические клетки не выявляются [6].

Среди ошибочных диагнозов, поставленных пациентам с вульгарной пузырчаткой, обращает на себя внимание «Микробная экзема», при которой трудно выявить какое-либо сходство с вульгарной пузырчаткой. Микробная экзема нередко развивается на фоне очагов хронической инфекции. Развитие дерматоза связано с сенсибилизацией организма к микробному фактору, а также в ряде случаев с непосредственным внедрением патогенного возбудителя в очаг воспаления на коже. В качестве сенсибилизирующих агентов могут выступать антигены микроорганизмов, относящихся к условно-патогенной микрофлоре кожи, или антигены микроорганизмов из очагов хронической инфекции (синуситы, тонзиллиты, гаймориты и т. п.). Кроме того, аллергенами могут служить не только антигены бактерий (стафилококков, стрептококков и др.), но и грибов, в изобилии обитающих на коже и ногтевых пластинах. Нередко вокруг раны развивается паратравматическая, после ожога, изъязвления - паразитарная разновидность микробной экземы. У пациентов наблюдается резкая граница очагов поражения, асимметричное расположение. В очагах выявляется экссудат, ссыхающийся в корки, шелушение, склонность к образованию отсевов пиогенных элементов [11].

#### **Заключение**

При проведении анализа ошибок в диагностике вульгарной пузырчатки установлено, что с правильным диагнозом «Вульгарная пузырчатка» было направлено на консультацию (или госпитализацию) 14 пациентов из 21.

7 пациентов (1/3 всех больных с вульгарной пузырчаткой) были направлены с ошибочными диагнозами, что свидетельствует о недостаточной осведомленности специалистов о клинических и лабораторных характеристиках вульгарной пузырчатки.

Полученные нами данные указывают на необходимость проведения конференций, семинаров, издания методических рекомендаций и пособий для врачей, посвященных данной проблеме.

#### **Литература**

1. Давиденко Е. Б., Махнева Н. В., Белецкая Л. В. Современный взгляд на патогенез и факторы, способствующие развитию аутоиммунной пузырчатки. Клиническая дерматология и венерология. 2013, 1: 4-6.

2. *Pires C. A, Viana V. B, Araújo F. C, Müller S. F, Oliveira M. S, Carneiro F. R.* Evaluation of cases of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus from a reference service in Pará state, Brazil. *An Bras Dermatol.* 2014; 89 (4): 556-561.
3. *Saleh M. A.* Pemphigus in the Arab world. *J Dermatol.* 2015; 42 (1): 27-30.
4. *Jowkar F, Sadati M. S, Tavana S, Agah M. A.* Epidemiology of autoimmune bullous diseases and therapeutic modalities during a 10 year period in Iran. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2014; 22 (4): 246-249.
5. *Hsu D. Y, Brieve J, Sinha A. A, Langan S, Silverberg J. I.* Comorbidities and inpatient mortality for Pemphigus in the United States. *Br J Dermatol.* 2016 Feb 11. doi: 10.1111/bjd.14463. [Epub ahead of print].
6. Дифференциальная диагностика кожных болезней (руководство для врачей). Под ред А. А. Студницина. М.: Медицина, 1983, 560 с.
7. *Махнева Н. В.* Симптом Никольского в клинике аутоиммунных буллезных дерматозов. *Российский журнал кожных и венерических болезней*, 2008, 5: 26-29.
8. *Шеклаков Н. Д.* Пузырчатка. М.: Медгиз, 1961.
9. *Ткаченко С. Б., Теплюк Н. П., Миннибаев М. Т., Алленова А. С., Курянинова А. Г., Лепехова А. А., Пятилова П. М.* Современные методы дифференциальной диагностики истинной (аутоиммунной) пузырчатки и буллезного пемфигоида. *Российский журнал кожных и венерических болезней*, 2015, 3: 17-22.
10. *Машкиллейсон Л. Н.* Частная дерматология. М.: Медицина, 1965.
11. *Диковицкая И. Г., Сакания Л. Р., Корсунская И. М.* Оптимизация топической терапии микробной экземы. *Клин. дерматолвенерол.* 2012, 6: 42-44.
12. *Митрошина В. П., Хамаганова И. В.* Коморбидность у пациентов с различными формами параспориоза. *Academy.* 2015. № 3 (3). С. 79-83.
13. *Хамаганова И. В., Маляренко Е. Н., Васильева А. Ю., Моднова А. Г., Беличков А. Н.* Клинические аспекты tinea incognita. *Вестник науки и образования.* 2015. № 10 (12). С. 113-115.
14. *Хамаганова И. В., Маляренко Е. Н., Васильева А. Ю., Мельниченко О. О., Моднова А. Г.* Биологически ложноположительные реакции на сифилис при гастроинтестинальных заболеваниях. *International scientific review.* 2016. № 1 (11). С. 100-102.
15. *Хамаганова И. В., Маляренко Е. Н., Васильева А. Ю., Мельниченко О. О., Моднова А. Г.* Биологически ложноположительные реакции на сифилис при заболеваниях печени и желчевыводящих путей. *European research.* 2016. № 1 (12). С. 105-107.