

<https://doi.org/10.34883/PI.2026.12.1.022>
УДК 616.5-002.3-036.1-07



Тохтаев Г.Ш.

Ташкентский государственный медицинский университет, Ташкент, Узбекистан

Вегетирующая пузырчатка: клинико-диагностические трудности и поздняя верификация диагноза

Конфликт интересов: не заявлен.

Подана: 23.02.2026

Принята: 09.03.2026

Контакты: daler.1989@hotmail.com

Резюме

В статье представлен клинический случай вегетирующей формы истинной акантолитической пузырчатки, сопровождавшийся диагностическими трудностями и поздней верификацией диагноза. Особенностью наблюдения явилось длительное ведение пациентки у специалистов различного профиля (стоматолог, терапевт, гинеколог) с трактовкой заболевания как инфекционной патологии, что отсрочило начало патогенетической терапии. Клиническая картина включала эрозивно-вегетирующие элементы в периоральной области, на коже туловища и в аногенитальной зоне. Диагноз подтвержден выявлением акантолитических клеток Тцанка и данными патогистологического исследования. Проведенная системная глюкокортикостероидная терапия позволила добиться клинической ремиссии. Представленный случай подчеркивает необходимость ранней биопсии и иммуноморфологической верификации при хронических эрозивных поражениях кожи и слизистых оболочек.

Ключевые слова: вегетирующая пузырчатка, акантолитическая пузырчатка, аутоиммунные буллезные дерматозы, акантолиз, клинический случай, дифференциальная диагностика

Tokhtaev G.

Tashkent State Medical University, Tashkent, Uzbekistan

Vegetating Pemphigus: Clinical and Diagnostic Difficulties and Late Verification of the Diagnosis

Conflict of interest: nothing to declare.

Submitted: 23.02.2026

Accepted: 09.03.2026

Contacts: daler.1989@hotmail.com

Abstract

The article presents a clinical case of the vegetating form of true acantholytic pemphigus, which was associated with diagnostic difficulties and delayed verification of the diagnosis.

A notable feature of this observation was the prolonged management of the patient by specialists of various profiles (dentist, internist, gynecologist), with the disease being interpreted as an infectious pathology, which delayed the initiation of pathogenetically based therapy. The clinical presentation included erosive-vegetating lesions in the perioral area, on the skin of the trunk, and in the anogenital region. The diagnosis was confirmed by the detection of Tzanck acantholytic cells and histopathological examination findings. Systemic glucocorticosteroid therapy resulted in clinical remission. The presented case emphasizes the necessity of early biopsy and immunomorphological verification in chronic erosive lesions of the skin and mucous membranes.

Keywords: pemphigus vegetans, acantholytic pemphigus, autoimmune bullous dermatoses, acantholysis, clinical case, differential diagnosis

■ ВВЕДЕНИЕ

Вегетирующая пузырчатка – это одна из 4 клинических форм акантолитической пузырчатки, для которой характерно появление разрастаний (вегетаций), располагающихся на дне эрозий, образующихся после вскрытия пузырей [1]. Особенностью данной клинической формы заболевания является типичное расположение на коже складок и в непосредственной близости к естественным отверстиям [2]. Акантолитическая пузырчатка – это тяжелое аутоиммунное заболевание, характеризующееся иммунными нарушениями, приводящими к выработке антител к десмомам шиповатого слоя эпидермиса и их последующему расплавлению (акантолизис), потере связи между клетками, скоплению жидкости в межклеточном пространстве, с образованием пузырей на неизменной коже [3]. Это заболевание встречается довольно редко. Болеют чаще женщины в возрасте 45–65 лет, но нередко встречается и у мужчин [4]. При заболевании значительно снижается качество жизни, и при тяжелом течении АП может приводить к временной или полной утрате трудоспособности [5]. Одной из редких разновидностей вульгарной пузырчатки является вегетирующая форма. Доля ее составляет 12% от всех случаев АП, согласно данным мировой литературы [6, 7]. В зависимости от клинической картины, реакции организма на проводимую терапию, прогноза и данных гистологического исследования биоптата ВП делят на 2 типа: тип Ноймана (G. Neumann) и тип Аллопо (H. Hallopeau) [8]. Общим для этих 2 типов является локализация высыпаний в крупных складках и рядом с естественными отверстиями. Реже поражается кожа лица и область волосистой части головы. Слизистые оболочки полости рта довольно часто вовлечены в патологический процесс при обоих типах, как Ноймана, так и Аллопо, и имеют общие признаки – язык с бороздами, схожий внешне с мозговыми извилинами. При ВП типа Ноймана распространенные пузыри быстро вскрываются и на местах образовавшихся эрозий появляются папилломатозные разрастания типа вегетаций [9]. Второй тип вегетирующей пузырчатки плохо поддается традиционной терапии ГКС и цитостатиками, и прогноз при данном типе неблагоприятный. При ВП типа Аллопо элементы сыпи располагаются на ограниченных участках кожи и представлены обычно пустулами, которые, сливаясь, образуют вегетирующие бляшки, покрытые гнойным налетом, от которого исходит зловонный запах.

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проанализировать клинико-диагностические особенности вегетирующей пузырьчатки, приведшие к поздней верификации диагноза, и обосновать необходимость ранней морфологической диагностики при хронических эрозивных поражениях кожи и слизистых оболочек.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Пациентка 1986 года рождения (38 лет) обратилась в Ташкентский областной кожно-венерологический диспансер с жалобами на высыпания на коже лица и слизистой оболочке полости рта. Считает себя больной в течение 6 месяцев.

Заболевание началось с появления эрозивных элементов на слизистой оболочке полости рта. По месту жительства пациентка обратилась к стоматологу, где был установлен диагноз «афтозный стоматит» и назначена симптоматическая терапия. В дальнейшем пациентка получала противовирусное лечение с диагнозом *Herpes simplex* без клинического эффекта. В связи с появлением высыпаний в аногенитальной области пациентка была осмотрена гинекологом и направлена к дерматологу, после чего госпитализирована для уточнения диагноза и проведения лечения.

■ STATUS LOCALIS

Кожно-патологический процесс носит распространенный характер и локализуется на коже лица, туловища, в аногенитальной области и на слизистой оболочке полости рта. В периоральной области определялись эрозии и серозно-геморрагические корки без выраженных папилломатозных разрастаний. Типичные вегетирующие бляшки формировались преимущественно в области наружных половых органов и на коже туловища. Элементами сыпи являлись пузыри с дряблой покрывкой, быстро вскрывающиеся с образованием эрозий, в ряде очагов – с последующим формированием вегетаций. На местах разрешившихся элементов отмечалась поствоспалительная гиперпигментация. На слизистой оболочке полости рта и красной кайме губ процесс представлен эрозиями с участками эпителизации (рис. 1–6).

Субъективно: болезненность при приеме пищи и контакте с одеждой.



Рис. 1. Эрозии и корки в области красной каймы губ

Fig. 1. Erosions and crusts in the area of the vermillion border of the lips



Рис. 2. Эрозии и мацерация в области красной каймы губ

Fig. 2. Erosions and maceration in the area of the vermillion border of the lips



Рис. 3. Эрозивные изменения слизистой оболочки полости рта
Fig. 3. Erosive changes of the oral mucosa



Рис. 4. Множественные эрозии и вегетации на коже живота
Fig. 4. Multiple erosions and vegetations on the abdominal skin



Рис. 5. Множественные эрозивные и вегетирующие элементы на коже туловища
Fig. 5. Multiple erosive and vegetating lesions on the skin of the trunk



Рис. 6. Вегетирующие бляшки в области наружных половых органов
Fig. 6. Vegetating plaques in the area of the external genitalia

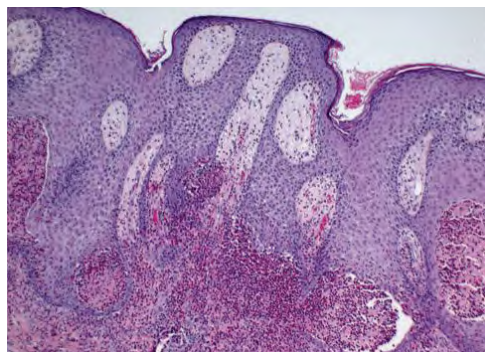


Рис. 7. Акантолиз и внутриэпидермальные пузыри при вегетирующей пузырчатке (H&E, ×100)
Fig. 6. Acantholysis and intraepidermal blisters in pemphigus vegetans (H&E, ×100)

■ РЕЗУЛЬТАТЫ ЛАБОРАТОРНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

В общем анализе крови отмечались умеренная анемия ($Hb=110$ г/л) и лейкоцитоз ($13,6 \times 10^9$ /л).

Серологические реакции на сифилис (РМП, РПГА, ИХА, РИФ-абс) – отрицательные.

В мазке-отпечатке выявлены акантолитические клетки Тцанка.

В бактериологическом посеве из очага поражения выделен *Staphylococcus aureus* с высокой чувствительностью к азитромицину, левофлоксацину, ципрофлоксацину и офлоксацину.

При гистологическом исследовании биоптата кожи выявлены выраженный акантолизис, спонгиоз и внутриэпидермальные микроабсцессы, состоящие преимущественно из нейтрофилов и эозинофилов. Также обнаруживаются внутриэпидермальные пузыри с небольшим количеством акантолитических клеток (рис. 7).

■ ЛЕЧЕНИЕ

В стационарных условиях проводилась системная терапия глюкокортикостероидами: преднизолон 90 мг/сут с последующим постепенным снижением дозы по стандартной схеме.

Дополнительно назначались инфузионная терапия (реосорбилакт), диуретическая поддержка, препараты калия, а также антибактериальная терапия с учетом чувствительности микрофлоры (левофлоксацин 500 мг/сут в течение 7 дней).

Местно применялись антисептические растворы, полоскания полости рта и наружные глюкокортикостероидные препараты.

На фоне терапии отмечена положительная динамика: прекращение появления новых пузырей, уменьшение вегетаций, эпителизация эрозий. Пациентка выписана под диспансерное наблюдение с рекомендациями по постепенному снижению дозы системных глюкокортикостероидов.

■ ОБСУЖДЕНИЕ

Вегетирующая пузырчатка является редким вариантом истинной акантолитической пузырчатки и характеризуется формированием папилломатозных разрастаний в зонах мацерации и складок. Несмотря на типичную локализацию, клиническая картина на ранних этапах может имитировать инфекционные и стоматологические заболевания, что нередко приводит к диагностическим ошибкам.

В представленном случае первичная манифестация заболевания со слизистой оболочки полости рта была расценена как афтозный стоматит и герпетическая инфекция. Отсутствие эффекта от противовирусной терапии и прогрессирование процесса с вовлечением кожных покровов должны были послужить основанием для проведения цитологического и гистологического исследования на более раннем этапе.

Диагностическую ценность в данном случае имели:

- обнаружение акантолитических клеток Тцанка;
- патогистологическая картина с выраженным акантолизом;
- формирование вегетирующих бляшек в аногенитальной области.

Таким образом, хронические эрозивные поражения слизистой оболочки полости рта продолжительностью более 3–4 недель, резистентные к стандартной терапии, требуют исключения аутоиммунных буллезных дерматозов.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный клинический случай демонстрирует диагностические трудности верификации вегетирующей пузырчатки на ранних этапах заболевания, особенно при первичной манифестации со слизистой оболочки полости рта.

Отсутствие эффекта от противовирусной и симптоматической терапии при хронических эрозивных поражениях слизистой оболочки более 3–4 недель требует обязательного проведения цитологического и гистологического исследования с целью исключения аутоиммунных буллезных дерматозов.

Своевременная морфологическая верификация диагноза позволяет раннее назначение системной глюкокортикостероидной терапии и предотвращает генерализацию патологического процесса.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Ivanov O.L., Novikov D.K. *Autoimmune skin diseases: clinical presentation, diagnostics, treatment*. Moscow: Medicine; 2018. 256 p. (in Russian)
2. Kungurov N.V., Filimonkova N.N., Kokhan M.M. Pemphigus: modern aspects of diagnostics and treatment. *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases*. 2020;23(4):45–52.
3. Amagai M. Pemphigus vulgaris and its active disease mouse model. *Current Directions in Autoimmunity*. 2019;21:27–39.
4. Schmidt E., Kasperkiewicz M., Joly P. Pemphigus. *The Lancet*. 2019;394(10201):882–894.
5. Didona D., Maglie R., Eming R., Hertl M. Pemphigus: Current and Future Therapeutic Strategies. *Frontiers in Immunology*. 2019;10:1418.
6. Joly P., Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis). *Clinical Dermatology*. 2021;39(3):373–384.
7. Murrell D.F., Peña S., Joly P. Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2020;82(3):575–585.
8. Chernyavskaya G.M., Potekaev N.N. Modern approaches to the treatment of autoimmune bullous dermatoses. *Bulletin of Dermatology and Venereology*. 2021;(2):12–20.
9. Kasperkiewicz M., Schmidt E., Zillikens D. Current therapy of the pemphigus group. *Clinics in Dermatology*. 2022;40(2):158–169.