

# ПЕМФИГОИД

О.Л. Иванов, А.Н. Львов  
«Справочник дерматолога»

ПЕМФИГОИД (син. пузырьчатка неакантолитическая) - доброкачественное хроническое заболевание кожи, первичный элемент которого - пузырь, формирующийся субэпидермально без признаков акантолиза.

Симптом Никольского во всех модификациях отрицательный. Пузыри обычно регрессируют бесследно, значительно реже оставляют рубцы. Это обстоятельство дало основание различать два варианта пемфигоида - [буллезный](#) и [рубцующий](#).

*Этиология* пемфигоида неизвестна. В ряде случаев может иметь [паранеопластическую](#) природу. Наиболее обоснованна аутоаллергическая природа болезни: обнаружены аутоантитела к базальной мембране эпидермиса (чаще IgG, реже IgA и других классов).

*Гистологически* на ранних стадиях пемфигоида выявляется образование субэпидермальных микровакуолей. Их слияние приводит к образованию пузырей, отделяющих эпидермис от дермы. В дальнейшем эпидермис, составляющий покрывку пузыря, некротизируется и разрушается, за исключением рогового слоя. После образования пузырей наступает реэпителизация их дна, и они могут принять интрадермальное расположение вплоть до субкорнеального. Признаков акантолиза нет. При рубцующем пемфигоиде отмечаются фиброз верхних слоев дермы и уменьшение эластической ткани.

***Пемфигоид буллезный*** имеет много синонимов:

- пузырьчатка вульгарная хроническая,
- пузырьчатка вульгарная доброкачественная,
- парапемфигус,
- дерматит герпетиформный сенильный,
- дерматит герпетиформный буллезный.

В них отражено сходство буллезного пемфигоида с истинной (акантолитической) [пузырчаткой](#) и [герпетиформным дерматитом](#), причем сходство с пузырьчаткой - клиническое за счет пузырных высыпаний, а с герпетиформным дерматитом - патогистологическое за счет субэпидермального образования пузырей.

От пемфигуса его отличает доброкачественное хроническое течение и субэпидермальное формирование пузырей, а от герпетиформного дерматита - мономорфная буллезная сыпь; преимущественное поражение людей пожилого (старше 60 лет) возраста отличает буллезный пемфигоид и от [пузырчатки](#), и от герпетиформного дерматита. Поражение слизистых оболочек в отличие от истинной пузырьчатки не является неизбежным, хотя и не составляет исключительную редкость.

Заболевание начинается с появления пузырей на фоне эритематозно-отечных пятен, реже на внешне не измененной коже. Пузыри средней величины (от горошины до боба), полусферической формы, с плотной гладкой и напряженной покрывкой, серозным или серозно-геморрагическим содержимым. За счет плотной покрывки они более стойкие, чем пузыри при истинной пузырчатке.

Эрозии после их вскрытия не имеют тенденции к периферическому росту и быстро эпителизируются. При подсыхании содержимого пузырей и отделяемого эрозий образуются желтовато-коричневые корки различных величины и толщины. При их отторжении обнажаются розово-красные пятна, покрытые чешуйками. Преимущественная локализация - нижняя половина живота, паховые складки, подмышечные ямки и сгибательные поверхности рук и ног. Поражение слизистых оболочек наблюдается примерно у 20-40% больных буллезным пемфигоидом и возникает, за редким исключением, вторично. При прогрессировании процесса, а иногда и с самого его начала, пузыри распространяются по кожному покрову вплоть до формирования генерализованной и даже универсальной сыпи. Субъективно - нередко зуд различной интенсивности, жжение и болезненность.

Рецидивы пемфигода часто обусловлены УФ-лучами, как естественными, так и искусственными.

Со временем тяжесть болезни постепенно ослабевает, однако буллезный пемфигоид - потенциально серьезное заболевание, не исключающее летального исхода.

**Пемфигоид рубцующий**, так же как и буллезный, имеет много синонимов:

- пемфигоид доброкачественный слизистых оболочек,
- дерматит пемфигоидный кожно-слизистый хронический,
- пемфигус глаз (конъюнктивы),
- пемфигоид мукосинехиальный.

Суть заболевания наиболее полно отражает термин "дерматит буллезный атрофирующий слизисто-синехиальный", подчеркивающий основную его клиническую особенность - исход пузырей в рубцы, спайки, атрофию. Встречается у женщин в 2 раза чаще, чем у мужчин; болеют люди зрелого возраста.

Рубцующий пемфигоид - болезнь слизистых оболочек: примерно у трети больных в процесс вторично вовлекается кожный покров. Чаще всего поражаются слизистые оболочки рта и конъюнктивы глаз. В полости рта на внешне неизменной слизистой оболочке или на эритематозном фоне высыпают напряженные пузыри диаметром от 0,2 до 1,5 см; содержимое их серозное, редко геморрагическое. Эрозии, возникающие при разрыве покрывки пузырей, не склонны к периферическому росту, не кровоточат, поверхность их свободна от каких-либо наслоений, они не окаймлены отслаивающимся эпителием; малобользненны. Саливация и отек слизистых оболочек незначительны.

Рубцово-спаечные и атрофические изменения возникают в течение 3 лет после начала болезни.

Большим своеобразием отличается *рубцующий пемфигоид в области глаз*. Уже на ранних этапах могут выявляться признаки рубцевания в виде небольших спаек между конъюнктивой век и глазного яблока или между верхним и нижним веками. При нарастании рубцевания своды конъюнктивальной полости уменьшаются вплоть до полной

облитерации. Своеобразным последствием многолетнего рубцующего пемфигоида являются так называемые скульптурные глаза, при которых роговица сплошь покрывается мутноватой оболочкой, допускающей лишь восприятие света.

На коже пузыри единичные, редко генерализованные; возникают на видимо здоровой или эритематозной коже, отличаются стойкостью; эрозии после них медленно заживают с образованием атрофических рубцов, приводящих на волосистой части головы к облысению. При рубцующем пемфигоиде также могут возникать разнообразные функциональные и морфологические нарушения трахеи и гортани, пищевода, влагалища и заднего прохода, уретры и др.

*Диагноз буллезного и рубцующего пемфигоида* основывается на:

- клинических и гистологических данных
- результатах непрямого и прямого иммунофлюоресцентного исследований.

*Дифференцировать пемфигоид* особенно трудно от [вульгарной пузырчатки](#), особенно на ее начальных этапах, когда акантолитические клетки часто не обнаруживаются, а симптом Никольского отрицательный. Окончательный диагноз помогают поставить результаты гистологических (субэпидермальное, а не интраэпидермальное расположение пузыря) и иммунофлюоресцентных (свечение в области базальной мембраны, а не в области шиповатого слоя) исследований.

Также пемфигоид дифференцируют от:

- герпетиформного дерматита,
- буллезного варианта [многоформной экссудативной эритемы](#),
- пемфигоидной формы [красного плоского лишая](#),
- [буллезной токсидермии](#).

Рубцующий пемфигоид дифференцируют также от:

- [афтозного](#) стоматита,
- болезни Бехчета,
- [синдрома Стивенса-Джонсона](#),
- [рецидивирующего герпеса](#),
- десквамативного гингивита,
- [вульгарной пузырчатки](#).

*Лечение пемфигоида:*

Кортикостероидные гормоны. Начальная доза 40-80 мг преднизолона в сутки; при рубцующем пемфигоиде с поражением глаз могут потребоваться и более высокие дозы.

Продолжительность лечения и темпы снижения суточной дозы определяются тяжестью болезни.

Применяют также цитостатики, как при истинной пузырчатке, сульфоновые препараты - как при герпетиформном дерматите.

При [паранеопластической](#) природе заболевания - противоопухолевая терапия.

