

DOI: <https://doi.org/10.34921/amj.2025.4.025>**AZƏRBAYCAN RESPUBLİKASINDA HƏQİQİ AKANTOLİTİK PEMFİQUSUN
KLİNİK XÜSUSİYYƏTLƏRİ****F.R.Mahmudov, İ.A.Əmirova, Y.A.Mirzəyev, V.F.Mahmudov***Azərbaycan Tibb Universitetinin Dermatovenerologiya kafedrası, Bakı, Azərbaycan*

Xülasə. Məqalədə həqiqi akantolitik pemfiquşun (HAP) gedişatının klinik xüsusiyyətlərini öyrənmək məqsədilə aparılmış tədqiqat işi haqqında məlumat verilmişdir. Tədqiqata 163 pasiyent cəlb edilmişdir. Akantolitik hüceyrələri aşkar etmək üçün sitoloji tədqiqatlar, 1 və 3-cü növ antidesmoqleinləri aşkar etmək üçün immunohistokimyəvi tədqiqatlar aparılmış, HAP-ın gedişatının ağırlıq dərəcəsinin müəyyən edilməsi üçün Mahacan qiymətləndirmə sistemindən istifadə edilmişdir. Aparılmış tədqiqatlar nəticəsində məlum olmuşdur ki, Azərbaycan Respublikasında HAP 40-65 yaşlı qadınlarda daha çox yayılmışdır. Pasiyentlərdə xəstəliyin dəri və ağız boşluğunun selikli qişasının yanaşı zədələnmələri ilə müşayiət edilən orta ağırlıqlı vulqar formasına daha çox rast gəlinir.

Açar sözlər: pemfiquş, desmosom, desmoqlein

Ключевые слова: пемфигус, десмоглеин, десмосома

Keywords: pemphigus, desmosome, desmoglein

**ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ИСТИННОЙ
АКАНТОЛИТИЧЕСКОЙ ПУЗЫРЧАТКИ В АЗЕРБАЙДЖАНЕ****Ф.Р.Махмудов, И.А.Амирова, Ю.А.Мирзоев, В.Ф.Махмудов***Кафедра Дерматовенерологии Азербайджанского Медицинского Университета,
Баку, Азербайджан*

В статье представлена информация о научно-исследовательской работе, проведенной с целью изучения клинических особенностей течения истинной акантолитической пузырьчатки (ИАП). В исследовании приняли участие 163 пациента, которым были проведены цитологические исследования мазков-отпечатков для выявления акантолитических клеток, иммуногистохимические исследования для выявления антидесмоглеинов 1 и 3 типов, а также использовалась шкала Махаджана для определения тяжести течения ИАП. В результате проведенных исследований установлено, что в Азербайджанской Республике ИАП чаще встречается у женщин 40-65 лет. У пациентов чаще встречается среднетяжелая вульгарная форма заболевания, сопровождающаяся сопутствующими поражениями кожи и слизистых оболочек полости рта.

Истинная акантолитическая пузырьчатка (ИАП) – тяжелое, потенциально угрожающее жизни аутоиммунное заболевание, обусловленное продукцией аутоантител против собственных антигенов – десмоглеинов (Dsg1, Dsg3) десмоколлин (Dsc1, Dsc2) периплакинов (мишени) [1,2,3].

Продукция аутоантител приводит к связыванию их с мишенями, разрушению десмосомальных связей между кератиноцитами, что клинически проявляется образованием пузырей на видимо неизмененных

коже/слизистых оболочках, гистологическим выражением которых являются внутриэпидермальные полости [1,2,3].

Выделяют различные клинические формы ИАП, среди которых основными являются вульгарная, вегетирующая, листовидная, себорейная (эритематозная) [1,4,5].

Наиболее часто встречающаяся разновидность ИАП (до 80.0%) – вульгарная пузырьчатка. Вульгарная пузырьчатка практически всегда ассоциируется с поражением слизистых оболочек. При этом в 50-70% случаев

заболевание начинается с поражения полости рта (слизистая оболочка губ, десен, неба, щек, языка, глотки). Эрозии на слизистой оболочке полости рта всегда сопровождаются субъективными симптомами, которые могут варьировать от дискомфорта до сильной боли, препятствующей приему пищи, что приводит к потере веса и утяжеляет состояние пациента. Впоследствии в процесс могут вовлекаться и другие слизистые оболочки. На коже у пациентов с вульгарной пузырчаткой возникают пузыри с тонкой покрывкой, которые быстро вскрываются и образуются болезненные, длительно незаживающие эрозии, с тенденцией к периферическому росту, что объясняется надбазальным расположением пузырей на уровне шиповатого слоя [1,4,6].

Значительно реже встречаются вегетирующая, себорейная и листовидная разновидности ИАП.

Листовидная пузырчатка крайне редко ассоциируется с поражением слизистых оболочек. При листовидной пузырчатке на коже образуются пузыри с еще более хрупкой и вялой покрывкой, которые вскрываются с образованием быстро подсыхающих эрозий, покрытых тонкими слоистыми чешуйко-корочками, что объясняется более высоким – субкорнеальным расположением пузырей [1,4,7].

Вегетирующая пузырчатка – вариант вульгарной пузырчатки, характеризуется высыпанием пузырей вокруг естественных отверстий, в области крупных складок кожи. Выделяют 2 типа вегетирующей пузырчатки: тип Нойманна (1876г.) и тип Аллопо (1889г.). Вегетирующая пузырчатка Нойманна проявляется вялыми пузырями, которые вскрываются с образованием эрозий, на местах которых, в отличие от вульгарной пузырчатки, формируются вегетации. Вегетирующая пузырчатка Аллопо начинается с появления пустул, разрешающихся с образованием инфицированных эрозий, на поверхности которых формируются болезненные вегетации [1,4,7].

Себорейная (эритематозная) пузырчатка – вариант листовидной пузырчатки, сочетает клинические признаки дискоидной красной волчанки, себорейного дерматита и пузырчатки. Начинается на себорейных

участках кожи с появления эритематозных очагов с чешуйко-корочками на поверхности, при отторжении которых обнажаются влажные эрозии и развития пузырей с вялой покрывкой, которые остаются незамеченными, так как быстро вскрываются и трансформируются в эрозии [1,4,7].

В Азербайджанской Республике проблема ИАП актуальна и имеет высокое медико-социальное значение в связи с неуклонным ростом заболеваемости, омоложением заболевания и резистентностью к проводимой глюкокортикостероидной терапии [8].

Цель исследования – изучить особенности клинического течения ИАП в Азербайджанской Республике.

Материалы и методы исследования. Обследованы 163 больных с ИАП в возрасте 19-65 лет, которые находились на стационарном лечении в Республиканском Кожно-венерологическом Центре 2023-2024 г.г. Для подтверждения диагноза был произведен забор материала из эрозивных участков на обнаружение акантолитических клеток Тцанга [1]. Также была взята кровь для обнаружения антидесмоглеинов 1 и 3-го типа. Тяжесть течения была определена по системе Махаджана [10].

Результаты исследования и их обсуждение. В процессе обследования выявили, что среди больных с ИАП были 98 (60,1%) – женщин, 65 (39,9%) – мужчин. В возрасте 19-40 лет зарегистрированы 17 (10,4%) больных, 40-65 лет – 146 (89,6%) больных. Развитие заболевания 105 (64,4%) больных связывали со стрессом, 27 (16,6%) больных с перенесенным инфекционным заболеванием, 13 (8,0%) больных – с приемом лекарственных препаратов, 5 (3,1%) больных с протезированием зубов. У 144 (88,3%) больных заболевание началось с поражения слизистой оболочки полости рта, у 19 (11,7%) – с поражения кожи. Вульгарная форма ИАП диагностирована у 154 (94,5%) больных, себорейная форма – у 6 (3,7%) больных, вегетирующая форма – у 2 (1,2%) больных, листовидная форма – у 1 (0,6%) больного. Клинический диагноз ИАП был подтвержден у всех больных цитологическим тестом на акантолитические клетки и у 97 (59,5%) больных – дополнительно иммуносерологическим тестом на антитела к десмоглеинам 1,3.

При клиническом обследовании зарегист-

рировано поражение только слизистой оболочки полости рта у 11 (6,7%) больных, только кожи с локализацией в области груди, спины, крупных складок, волосистой части головы, лица – у 19 (11,7%) больных, сочетанное поражение кожи и слизистой оболочки полости рта – у 130 (81,6%) больных.

Спектр клинических проявлений в виде пузырей на видимо неизменной кожи/слизистой оболочке, отдельных эрозий, корочек, слившихся эрозивных очагов представлен у всех больных с ИАП, но более выражен у пациентов с вульгарной и листовидной пузырчаткой. У пациентов с вегетирующей пузырчаткой отмечались чешуйко-корки на фоне центральной эритематозной зоны и высыпаний пузырей по периферии. Симптом Никольского у всех больных был положительный. Субъективные жалобы предъявляли все больные в виде болезненности, жжения в очагах поражения, дисфагии.

Тяжесть течения ИАП определяли по системе оценки Махаджана. В системе оценки Махаджана (MSS – Mahajan's Scoring system), предложенной в 2005 г. Оценивается площадь пораженных участков кожи (ППК) и слизистых оболочек, степень дискомфорта пациента в быту и тяжесть дисфагии при глотании пищи различной консистенции. Тяжесть течения заболевания классифицируется как *легкая, умеренная, тяжелая и очень тяжелая* (Таблица 1) [9,10].

Площадь поражения кожи (ППК) определяли по правилу девяток Уоллеса (Wallace's

rule of nines), согласно которому площади поверхностей разных частей тела составляют примерно 9% (или кратно этому числу) от общей площади тела: голова и шея – 9%, грудь – 9%, живот – 9%, каждая верхняя конечность – 9%, каждая нижняя конечность – 18%, задняя поверхность тела – 18%, промежность и наружные половые органы – 1% [9].

Согласно системе оценки Махаджана (MSS) у 2 (1,2%) больных с ИАП определено очень тяжелое течение, у 23 (14,1%) больных – тяжелое течение, у 119 (73,0%) больных – умеренное течение, у 19 (11,7%) больных – легкое течение.

В результате анализа клинико-анамнестических данных у наблюдаемых нами 163 больных с ИАП, которые получали лечение в РКБЦ в 2023-2024 гг., выявлены следующие особенности:

- основной контингент больных с ИАП (89,6%) – в возрасте 40-65 лет
- среди больных в 1,5 раза преобладали женщины, а в возрастной категории 19-40 лет женщины составили 94,1%
- в спектре различных форм ИАП лидирует вульгарная пузырчатка – у 94,5% больных
- тяжелое течение ИАП с поражением до 50,0% кожного покрова и с вовлечением слизистой оболочки полости рта отмечено у 15,3% пациентов на фоне значительного числа больных (73,0%) с умеренной тяжестью течения заболевания.

Таблица 1. Система оценки Махаджана [10]

Тяжесть	Поражение кожи	Поражение слизистых оболочек
Легкое течения (1+)	10% BSA, способен выполнять повседневные дела без дискомфорта или локализация поражения только на слизистой оболочке полости рта	Поражена слизистая оболочка щек, жевание и глотание не затруднены
Умеренное течение (2+)	10-25% BSA, имеются поражения слизистой оболочки рта, способен выполнять повседневные дела без дискомфорта	Поражены слизистые оболочки щек, десен, губ, глотание твердой пищи затруднено
Тяжелое течение (3+)	25-50% BSA, имеются поражения слизистой оболочки рта, не способен выполнять повседневные дела	Распространенное поражение слизистой оболочки рта, затруднено глотание полужидкой пищи
Очень тяжелое течение (4+)	50% BSA, имеются поражения слизистой оболочки рта, прикован к постели или имеются осложнения	Распространенные поражения слизистой оболочки рта и др. слизистых оболочек, затруднено глотание жидкой пищи

Таким образом, В Азербайджанской Республике, на фоне неуклонного роста и омоложения ИАП, заболевание выявляется чаще у женщин в возрасте от 40-65 лет с

значительным превалированием вульгарной формы с умеренной тяжестью течения и сочетанным поражением кожи и слизистой оболочки полости рта.

ЛИТЕРАТУРА

1. Самцов А.В. Буллезные дерматозы: Монография / А.В. Самцов – Санкт-Петербург: ООО «Издательско-полиграфическая компания «КОСТА», 2012. 144 с.п [Samcov A.V. Bulleznye dermatozy: Monografija / A.V. Samcov – Sankt-Peterburg: ООО «Izdatel'sko-poligraficheskaja kompanija «KOSTA», 2012. 144 s.]
2. Goldsmith L.A., Jillcrest B.A., and others Fitzpatrick's Dermatology McGraw Hill education 2015.
3. Давиденко Е.Б., Махнева Н.В., Белецкая А.В., Современный взгляд на патогенез и факторы, способствующие развитию аутоиммунной пузырчатки. Клиническая дерматология и венерология 2013, №3: 4-12, [Davidenko E.B., Mahneva N.V., Beleckaja A.V., Sovremennyj vzgljad na patogenez i faktory, sposobstvujushhie razvitiju autoimmunnoj puzyrchatki. Klinicheskaja dermatologija i venerologija 2013, №3: 4-12,]
4. Joly P., Litrowski N., Pemphigus group (Vulgaris, Vegetans, foliaceus, herpetiformes, brasilian sis). Clinical Dermatology 2011; №29: 432-436.
5. S. Shareef, F. Shareef, E. Tongdee “Acantolysis or the Auspitz sing? // Indian J DermatolVenereolLeprol. 2017. Vol. 83. № 4. P. 512.
6. Harman K.E., Brown D., Exton L.S. et al. British Acc of Dermatologist's guidelines for the manegment of Pemphigus vulgaris 2017. Br. Journal Dermatology 2017; №177:1170-1201.
7. Zhao C.Y., Murrell D.F. Outcome measures for autoimmune blistering diseases. J. Dermatology 2015 Jan; Vol.42(№1):31-36
8. Fəracov Z.H., Mirzəyev Y.A., Əmirova İ.A., Fəracova G.Z. Эволюция истинной пузырчатки в Азербайджане//or-müəllim heyətinin 2013-cü ilinyekunlarına həsr olunmuş elmi konfransın toplusu, Bakı, 2013, s.190-191
9. Теплюк Н.П., Колесова Ю.В., Мак Д.В., Лепехова А.А., Тошаков С.В., Федотчева Т.А. Аутоиммунная пузырчатка: новые подходы к диагностике и оценке тяжести заболевания. Российский журнал Кожных и венерических болезней. 2023, том 26, №5: 515-526.[Tepljuk N.P., Kolesova Ju.V., Mak D.V., Lepehova A.A., Toshakov S.V., Fedotcheva T.A. Autoimmunная puzyrchatka: novye podhody k diagnostike i ocenke tjazhesti zabolevanija. Rossijskij zhurnal Kozhnyh i venericheskikh boleznej. 2023, tom 26, №5: 515-526.]
10. Mahajan V.K., Sharma N.L., Sharma R.C., Garg G. twelve-year clinico-therapeutic experience in pemphigus: retrospective study of 54 cases. Int. J. Dermatology 2005; Vol.44(№10): 821-827.

CLINICAL FEATURES OF TRUE ACANTHOLYTIC PEMPHIGUS IN THE REPUBLIC OF AZERBAIJAN

F.R.Makhmudov, I.A.Amirova, Y.A.Mirzoyev, V.F.Makhmudov

Department of Dermatovenereology, Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

Summary. The article provides information about the research work conducted to study the clinical features of the course of acantholytic pemphigus versicolor (HAP). 163 patients were involved in the study. Cytological studies were conducted to detect acantholytic cells, immunohistochemical studies were conducted to detect antidesmogleins type 1 and 3, and the Mahajan scoring system was used to determine the severity of the course of HAP. As a result of the conducted studies, it was found that HAP is more common in women aged 40-65 in the Republic of Azerbaijan. Patients are more likely to have a moderate-severe vulgar form of the disease, accompanied by concomitant lesions of the skin and mucous membranes of the oral cavity.

Автор для корреспонденции:

Махмудов Вахид Фарид оглы, Кафедра дерматовенерологии Азербайджанского медицинского университета

E-mail: vahidmakhmudov 88@gmail.com

Тəqdim edilmişdir: 04.06.2025

Qəbul edilmişdir: 04.11.2025