

2. Заболевания вульвы или полового члена можно разделить на инфекционные, воспалительные, неопластические и невропатические.
3. Тщательный сбор анамнеза и полное дерматологическое обследование позволяют установить диагноз.
4. Дерматоскопия является полезным и информативным методом диагностики генитальных дерматозов.
5. Биопсия пораженных вульвы или полового члена остается стандартом для подтверждения диагноза.

Литература

1. Манухин ИБ, Кондриков НИ, Крапошина ТП. Заболевания наружных половых органов у женщин: руководство для врачей. М., 2002.
 2. Lynch PJ, Moyal-Barracco M, Scurry J, Stockdale C. 2011 ISSVD terminology and classification of vulvar dermatological disorders: an approach to clinical diagnosis. J. Low Genit. Tract. Dis. 2012; 16 (4): 339–344.
 3. Surkichin SI, Mayorov RYu. Overview of nomenclatures of the vulvovaginal region. Effective pharmacotherapy. 2022; 18 (31): 80–84.
 4. Дерматология Фитцпатрика в клинической практике: в 3 т. / К. Вольф и др.; пер. с англ.; под ред. А.А. Кубановой – М.: Издательство Панфилова; БИНОМ, 2012. – Т. 2. – С. 871–1838.
-

Панкратов О.В.

Кафедра дерматовенерологии и косметологии с курсом повышения квалификации и переподготовки БГМУ, Минск, Беларусь

ЛИНЕАРНЫЙ IGA БУЛЛЕЗНЫЙ ДЕРМАТОЗ У 6 ЛЕТНЕЙ ДЕВОЧКИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Линеарный IgA-буллезный дерматоз (ЛАБД) (линейный IgA-дерматоз, линейная IgA-болезнь) – редкое субэпидермальное везикуло-буллезное заболевание, которое встречается как у взрослых, так и у детей. Детская форма имеет пик в 4,5 г., но может поражать новорожденных с худшим прогнозом. Частота заболевания составляет 0,2–2,3 случая на 1 млн. населения в год; в европейской популяции – варьирует от 0,2 до 1 случая на 1 млн. населения в год. Преобладания по полу или этнической принадлежности не наблюдалось [1-2].

Большинство случаев ЛАБД у детей являются идиопатическими, но потенциальными индукторами могут быть инфекции, лекарства, травмы кожи и злокачественные новообразования. Основные гипотезы/факторы патогенеза заболевания: генетические, инфекции, лекарственные препараты, основные заболевания, вакцинация [3-4]. ЛАБД характеризуется субэпидермальным линейным отложением IgA вдоль зоны базальной мембраны. Основной причиной ЛАБД являются циркулирующие антитела IgA против зоны базальной мембраны, направленные против части BPAG2 массой 97 кДа (буллезный пемфигоидный антиген 2) [1, 3]. Клинические проявления: внезапное симметричное или асимметричное высыпание прозрачных или серозно-геморрагических везикул и пузырей на нормальной или эритематозной коже с типичным началом в абдоминальной и периоральной областях, ссадины и покрытые коркой папулы. Отмечается зуд. Новые пузыри развиваются по периферии рассасывающихся

очагов, образуя кольцевидный «розеткообразный» узор («драгоценная корона» или «жемчужная нить»). Данные о поражении слизистой оболочки противоречивы – от 8,3% до 74% случаев [1].

Диагноз ЛАБД устанавливают на основании клинических, гистопатологических и иммунологических данных. Гистопатологические данные не являются специфичными для ЛАБД. В биоптате кожи обычно обнаруживаются субэпидермальные буллы с преимущественно нейтрофильным воспалительным инфильтратом, редкими эозинофилами и лимфоцитами. Лабораторные анализы обычно в норме [5]. Дифференциальный диагноз ЛАБД должен включать другие везикулобуллезные заболевания, такие как: герпетиформный дерматит, буллезный пемфигоид, приобретенный буллезный эпидермолиз, буллезное импетиго, пемфигус обыкновенный, многоформная экссудативная эритема, токсический эпидермальный некролиз.

Первичное лечение ЛАБД включает дапсон в дозе 0,5 мг/кг/день, которую увеличивают до исчезновения симптомов (обычно до 2 мг/кг/день). Некоторым пациентам требуется низкая доза преднизолона (0,5 мг/кг/день) для подавления образования пузырей или при тяжелом поражении слизистой оболочки. Сульфациридин также использовался у пациентов с дефицитом G6PD. В случаях непереносимости дапсона или сульфациридина в качестве возможной альтернативы можно рассматривать колхицин (обычно по 0,6 мг два раза в день) [1, 5]. Антибиотики, в том числе эритромицин, оксациллин, флуоксациллин, сульфаметоксипиридазин и котримоксазол, также применялись с разными результатами. Длительная иммуносупрессия может не потребоваться при лекарственно-индуцированном заболевании, в отличие от идиопатического ЛАБД. В литературе многие исследования сообщают о благоприятном исходе ЛАБД в детстве. Детский ЛАБД имеет хроническое рецидивирующее течение и в большинстве случаев разрешается до полового созревания. Ремиссия зарегистрирована у 64% детей, обычно в течение 2 лет. Своевременная диагностика и правильное лечение положительно влияют на прогноз [1, 5, 6].

Приводим описание клинического случая: Пациент К. – девочка, 2016 г.р. (6 лет), городской житель. Причина обращения: распространенные высыпания на лице (особенно на губах и в периоральной области), ушах, кистях, стопах, спине, подмышках и ягодицах. История жизни: без особенностей. История заболевания: заболела остро в начале января 2023 года, высыпания появились в течение 1-3 дней, сопровождалась периодическим умеренным зудом, легким жжением, на фоне субфебрилитета. Дерматологический статус: 07.01.2023 – Распространенные пузырьки и пузыри на лице (особенно на губах и в периоральной области); кольцеобразные эритематозные пятна с напряженными пузырьками по краям, единичные пузырьки и волдыри – на коже ушных раковин, кистей, стоп, спины, ягодиц, подмышечных областей. Субъективно – периодический легкий и умеренный зуд, жжение.

Госпитализирована в УЗ «4-я детская городская клиническая больница» г. Минска: 03.01-09.01.2023 г. – офтальмологическое отделение; 09.01-26.01.2023 г. – 2-е педиатрическое отделение. Диагноз: L11.9 Буллезный дерматит неуточненной этиологии. Дополнительная хорда левого желудочка. Преходящая А-В блокада 1 степени. Гиперметропия слабой степени обоих глаз. 21.02.2023 госпитализирована в УЗ «Минский

городской клинический центр дерматовенерологии». Диагноз: Многоформная эксудативная эритема? Герпетиформный дерматит Дюринга? Рекомендации: Биопсия, Парлазин нео 5 мг 1 раз в день 20 дней, Лостерин крем 2 раза в день.

Консультативное заключение по гистологическим препаратам №222813/23: морфологическая картина в биоптате характерна для субэпидермального буллезного паттерна на начальной стадии формирования субэпидермального пузыря с преобладанием нейтрофилов в воспалительном инфильтрате. С учетом клинической картины заболевания выявленные патогистологические изменения в первую очередь могут быть характерны для линейного IgA дерматоза (хронического буллезного дерматоза детского возраста). Несмотря на схожесть гистологической картины линейного IgA дерматоза и герпетиформного дерматоза Дюринга, последний маловероятен.

Панель буллезных аутоиммунных заболеваний кожи 10.03.2023 (антитела десмоглеину 1 и 3, BP180 и BP 230, эвоплакину, тканевой транслугтаминазе IgA, антинуклеарные антитела на HEp-2 клетках) – отрицательный результат. Результаты ОАК, ОАМ, БАК в динамике – без значимых отклонений.

Дерматологический статус: 22.03.2023 – Кольцеобразные эритематозные пятна с легкой очаговой инфильтрацией, напряженными пузырьками по краям; везикулы, волдыри и буллы, с распространенной локализацией, преимущественно периорально и в области половых органов, а также на коже лица, ушей, туловища, конечностей, кистей и стоп; очаговая гиперемия слизистой оболочки и кожи век обоих глаз. На основании клинической картины заболевания, характера поражения кожи и слизистых, результатов биопсии кожи и прямого иммунофлюоресцентного исследования (линейное отложением IgA в области базальной мембраны), с учетом возраста пациентки был установлен диагноз: линейный IgA буллезный дерматоз.

На момент назначения лечения Дапсон отсутствовал в Республике Беларусь. Проведено лечение: Сульфасалазин таблетки 500 мг, per os – с 28.03.2023 – 0-0-1, 10 дней; с 18.04 – 1-0-1, 1 месяц; с 18.05 – 1-0-0.5, 1 месяц; с 23.06 – 1-0-0.25, 2 месяца; с 23.08 – 1-0-0, 1 месяц; с 23.09 – 0.75-0-0; 10.10.2023 – обострение; с 02.12 – 1-0-0; с 12.02.2024 – 0.75-0-0, 2 месяца; с 12.04 – 0.5-0-0, 2 месяца. Преднизолон таблетки 5 мг, per os – с 18.04.2023 – 2-1-1, 14 дней; 2-1-0, 14 дней; 1-1-0, 14, дней; 1-0.75-0, 1 месяц; 1-0.5-0, 2 месяца; 1-0.25-0, 1 месяц; с 23.09 – 1-0-0; 10.10.2023 обострение! – 1-0.25-0 (+0.25), 2 месяца; 1-0-0, 2,5 месяца; 0.75-0-0, 2,5 месяца; 0.5-0-0, 3 месяца. Панангин 1 таблетка 2 раза в день 3 месяца, затем 1 таблетка 1 раз в день. Ретинола ацетат – 3300МЕ один раз в день в течение 20 дней. Аскорутин – по 1 таблетке 2 раза в день после еды в течение 20 дней. Эриус (Дезлоратадин) 5 мг 1 раз в день в течение 10 дней. При везикулах – Метиленовый синий 1% 2 раза в день до 10 дней; крем Тридерм 2 раза в день в течение 7 дней, затем крем Элоком 1 раз в день в течение 10 дней; на лицо – Гидрокортизоновая мазь 0,5% – 3 раза в день в течение 7 дней. При новых высыпаниях, зуде: крем Элоком 1 раз в день в течение 5–7 дней, пауза – 10–14 дней, на лицо – Гидрокортизоновая мазь 0,5% – 3 раза в день 5 дней. Cicaplast Baume B5+ бальзам 2 раза в день 1 месяц.

Наблюдается стойкая ремиссия.

100-ЛЕТИЕ МОГИЛЕВСКОГО ОБЛАСТНОГО КОЖНО-ВЕНЕРОЛОГИЧЕСКОГО ДИСПАНСЕРА

Областная юбилейная научно-практическая конференция с международным участием (г. Могилев, 27 июня 2025 г.)

Литература

1. Mori F, Saretta F, Liotti L et al. Linear Immunoglobulin A Bullous Dermatitis in Children. *Front Pediatr.* 2022; 10: 937528.
2. Kridin K. Subepidermal autoimmune bullous diseases: overview, epidemiology, and associations. *Immunol Res.* 2018 Feb; 66(1): 6-17.
3. Díaz MS, Morita L, Ferrari B et al. Dermatitis ampollar IgA lineal: serie de 17 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2019; 110: 673–680.
4. Sarikaya Solak S, Ficicioglu S. Cephalosporin-induced linear IgA dermatosis in a child: Case report and literature review. *Dermatol Ther.* 2019 Jul; 32(4): e12927.
5. Genovese G, Venegoni L, Fanoni D et al. Linear IgA bullous dermatosis in adults and children: a clinical and immunopathological study of 38 patients. *Orphanet J Rare Dis* 2019; 14: 115.
6. Лебедева ЕВ, Радионова ЕЕ, Маляренко ЕН, Артемьева СИ, Хамаганова ИВ. Клинический случай линейного IgA-зависимого буллезного дерматоза. *Клиническая дерматология и венерология.* 2020; 19(3): 326-330.



Областная юбилейная научно-практическая конференция
с международным участием



МОГИЛЕВСКОГО ОБЛАСТНОГО КОЖНО-ВЕНЕРОЛОГИЧЕСКОГО ДИСПАНСЕРА

г. Могилев, 27 июня 2025 г.

СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ

Научное электронное издание

Минск
«Профессиональные издания»
2025