

Н.Н. Мурашкин^{1, 2, 3}, А.И. Материкин¹, Р.В. Епишев¹, М.А. Леонова¹, Л.А. Опрятин¹, Д.В. Федоров¹, Р.А. Иванов¹, А.А. Савелова¹, О.Р. Катунина¹, К.А. Куликов¹, И.И. Яруллин³

¹ НМИЦ здоровья детей, Москва, Российская Федерация

² Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

³ ЦГМА, Москва, Российская Федерация

Клинический случай герпетиформной пузырчатки в детском возрасте

Контактная информация:

Мурашкин Николай Николаевич, доктор медицинских наук, профессор, руководитель НИИ детской дерматологии, заведующий отделением дерматологии и аллергологии, заведующий лабораторией патологии кожи у детей отдела научных исследований в педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, профессор кафедры дерматовенерологии и косметологии ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» УДП РФ, профессор кафедры педиатрии и детской ревматологии ФГАУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет)

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (495) 967-14-20, e-mail: m_nn2001@mail.ru

Статья поступила: 05.07.2023, принята к печати: 10.10.2023

Обоснование. Герпетиформная пузырчатка — редкий атипичный буллезный дерматоз аутоиммунной природы, характеризующийся появлением высыпаний в виде бляшек, по периферии которых располагаются папулы и везикулы, или в виде сгруппированных папул, везикул или напряженных пузырей и имеющий клиническое сходство с герпетиформным дерматитом Дюринга. Диагностика герпетиформной пузырчатки в педиатрической практике затруднена в связи со схожестью клинических проявлений с буллезными дерматозами другой этиологии, редкостью выявления заболевания у детей и малым количеством научных публикаций. **Описание клинического случая.** Описан клинический случай герпетиформной пузырчатки у ребенка. Показаны необходимые диагностические алгоритмы постановки диагноза и выбора терапевтической тактики ведения пациентов. Во время терапии применялись такие препараты первого выбора, как дапсон и преднизолон, показавшие свою эффективность при ведении данной категории пациентов. **Заключение.** Представлена дифференциальная диагностика герпетиформной пузырчатки у детей с другими буллезными дерматозами. Продемонстрированы результаты успешной медикаментозной терапии.

Ключевые слова: герпетиформная пузырчатка, диагностика, реакция непрямой иммунофлуоресценции, лечение, дапсон, преднизолон, дети, буллезные дерматозы

Для цитирования: Мурашкин Н.Н., Материкин А.И., Епишев Р.В., Леонова М.А., Опрятин Л.А., Федоров Д.В., Иванов Р.А., Савелова А.А., Катунина О.Р., Куликов К.А., Яруллин И.И. Клинический случай герпетиформной пузырчатки в детском возрасте. Вопросы современной педиатрии. 2023;22(5):458–463. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v22i5.2636>

ОБОСНОВАНИЕ

Герпетиформная пузырчатка — редкий атипичный буллезный дерматоз аутоиммунной природы, характеризующийся появлением бляшек, по периферии которых

находятся папулы и везикулы, либо появлением сгруппированных папул, везикул или напряженных пузырей. Подобные клинические признаки встречаются при герпетиформном дерматите Дюринга [1].

Nikolay N. Murashkin^{1, 2, 3}, Alexander I. Materikin¹, Roman V. Epishev¹, Maria A. Leonova¹, Leonid A. Opryatin¹, Dmitri V. Fedorov¹, Roman A. Ivanov¹, Alena A. Savelova¹, Oksana R. Katunina¹, Kirill A. Kulikov¹, Ilgiz I. Yarullin³

¹ National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

² Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

³ Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs, Moscow, Russian Federation

Pemphigus Herpetiformis in Childhood: Clinical Case

Background. Pemphigus herpetiformis is a rare atypical bullous dermatosis of autoimmune nature. It is characterized by rashes in the form of plaques with papules and vesicles at peripheral areas, or in the form of grouped papules, vesicles or tense bubbles with clinical similarity to Düring's herpetiformis dermatitis. Pemphigus herpetiformis diagnosis in pediatric practice is difficult due to the similarity of clinical manifestations to bullous dermatoses of other etiology, the rarity of the disease in children, and small number of scientific publications.

Clinical case description. Clinical case of pemphigus herpetiformis in a child is described. All necessary diagnostic algorithms for diagnosis and therapeutic tactics for patient management are presented. Dapsone and prednisolone were used as first-line drugs during the patient's treatment. They have shown its efficacy in management of such patients. **Conclusion.** Differential diagnosis of pemphigus herpetiformis and other bullous dermatoses in children is presented. The results of successful drug treatment are shown.

Keywords: pemphigus herpetiformis, diagnosis, indirect immunofluorescence test, treatment, dapsone, prednisolone, children, bullous dermatosis

For citation: Murashkin Nikolay N., Materikin Alexander I., Epishev Roman V., Leonova Maria A., Opryatin Leonid A., Fedorov Dmitri V., Ivanov Roman A., Savelova Alena A., Katunina Oksana R., Kulikov Kirill A., Yarullin Ilgiz I. Pemphigus Herpetiformis in Childhood: Clinical Case. Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics. 2023;22(5):458–463. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v22i5.2636>

Название дерматоза было предложено S. Jablonska в 1975 г. Она же установила диагностические критерии для данного заболевания [2]. В литературе встречаются описания пациентов с состояниями, клинически похожими на герпетиформный дерматит, но с проявлениями внутриэпителиального расщепления, с эозинофилами и клетками с характерными акантолитическими признаками [3]. Например, еще в 1955 г. C. Floden и H. Gentale наблюдали типичный герпетиформный дерматит с признаками акантолиза [4].

Пузырчаткой в основном болеют люди в возрасте 40–60 лет, но описаны случаи заболевания у детей [5]. По данным литературы, до 2017 г. включительно было выявлено 6 случаев герпетиформной пузырчатки у детей [6], что демонстрирует уникальность данного клинического наблюдения.

Заболевание имеет локализацию преимущественно на туловище и разгибательных поверхностях конечностей, начинается с появления единичных или сгруппированных волдырных и папулезных высыпаний, затем на отечном эритематозном фоне развиваются пузыри и корки, что показывает сходство с герпетиформным дерматитом Дюринга. В связи с отсутствием утвержденных клинических рекомендаций по лечению герпетиформной пузырчатки у детей терапию проводят, ориентируясь на клинические рекомендации у взрослых. Препаратом выбора является дапсон, обладающий антибактериальным и противовоспалительным эффектами, обусловленными ингибированием нейтрофилопосредованного повреждения тканей [7]. Данное заболевание, как правило, имеет доброкачественное течение и хорошо поддается лечению дапсоном и системными глюкокортикостероидами (ГКС), но, в зависимости от тяжести проявления патологического процесса, препараты могут быть назначены в варианте монотерапии либо в комбинации, в некоторых ситуациях есть необходимость в назначении иммунодепрессантов [3]. К тому же дапсон и ГКС характеризуются относительной редкостью побочных явлений в процессе терапии, что позволяет широко применять эти препараты в педиатрической практике [8].

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

О пациенте

Пациентка, возраст 5 лет. При поступлении в отделение дерматологии и аллергологии в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (Москва) предъявляли жалобы на распространенные высыпания, периодическое появление и дальнейшее вскрытие пузырьков на коже лица, туловища, верхних и нижних конечностей, на выраженный зуд.

Родителями было сообщено, что первые высыпания беспокоят с октября 2021 г. Дерматологом по месту жительства была установлена пиодермия. В начале 2022 г. ребенок находился на стационарном лечении в дерматовенерологическом отделении одной из клиник с диагнозом «атопический дерматит», проведено лечение с временным положительным эффектом — циклоспорином, топическими ГКС, антисептиками. В марте 2023 г. госпитализирована в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России для обследования и лечения в связи с рецидивом заболевания. Анамнез жизни не отягощен. Наследственность не отягощена.

Физикальная диагностика

Во время первичного осмотра общее состояние ребенка удовлетворительное, по основному заболеванию — тяжелое. Патологический процесс имел распространенный и симметричный характер и локализовался на коже лица, туловища, верхних и нижних конечностей. На коже лица на эритематозном фоне наблюдались эрозивные очаги красноватого цвета, покрытые желто-коричневыми корочками. На коже туловища, верхних и нижних конечностей процесс был представлен множественными пятнами и серозно-геморрагическими корочками, пятна овальной формы, диаметр элементов от 1 до 7 см, склонны к слиянию. На некоторых пятнах по всему телу были единичные пузыри с вялой покрывкой и серозным содержимым диаметром до 2 см, которые имели тенденцию к быстрому вскрытию. Симптом Никольского положительный (рис. 1).

Предварительный диагноз

На основании жалоб, анамнестических данных и клинических проявлений заболевания был поставлен предварительный основной диагноз: «Вульгарная пузырчатка? Герпетиформный дерматит Дюринга?». Сопутствующих: «Целиакия».

Для проведения дифференциальной диагностики с другими пузырчатыми дерматозами были выполнены патоморфологическое и иммунофлуоресцентное исследования [9].

Диагностические процедуры

Лабораторные исследования

При поступлении клинический и биохимический анализы крови, клинический анализ мочи и копрограмма — без клинически значимых особенностей.

Из анамнеза 2022 г.: АТ (антитела) к глиадину: IgA — 5,7, IgG — более 100, АТ к трансглутаминазе: IgA — 71,63, IgG — 28,81.

Иммуноферментный анализ (март 2023): антитела к десмоглеину-1 (IgG) — > 200,0 RU/ml (референсные

Рис. 1. Пациентка, возраст 5 лет: герпетиформная пузырчатка
Fig. 1. Patient, 5 years old: pemphigus herpetiformis



Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2023.
Source: Murashkin N.N. et al., 2023.

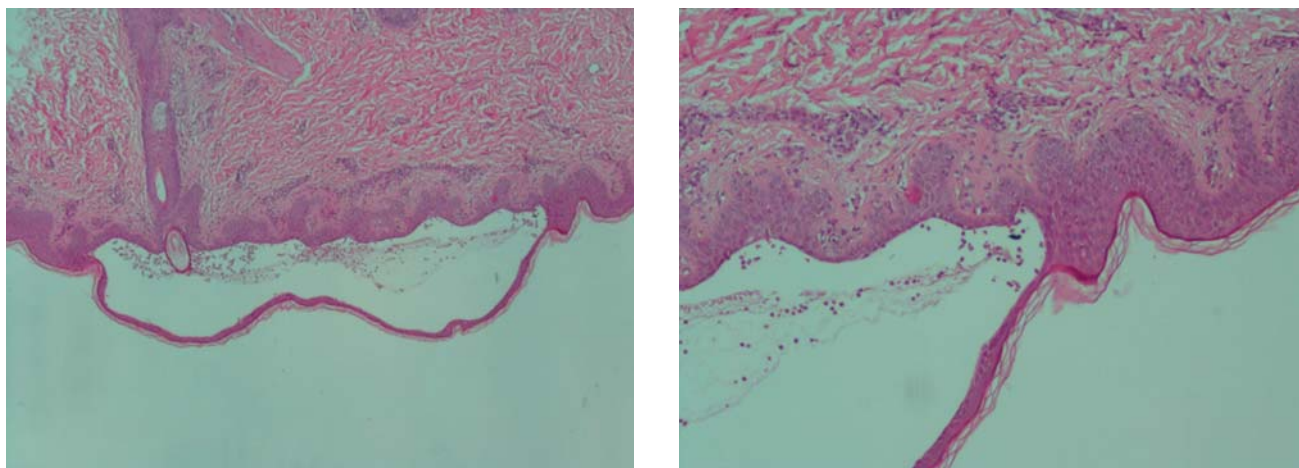
значения: 0–20), антитела к десмоглеину-3 (IgG) — 3,46 RU/ml (референсные значения: 0–20).

Биопсия тонкой кишки (март 2023). Микроскопическое описание: разорванный фрагмент слизистой оболочки тонкой кишки. Ворсины и их фрагменты не прослеживаются. Покровный эпителий цилиндрический, очагово отмечаются скопления лимфоцитов и нейтрофилов. Крипты глубокие. В собственной пластинке слизистой оболочки лимфоплазмочитарная инфильтрация с нейтрофилами и эозинофилами. Видны железы Бруннера. Заключение: морфологическая картина активного дуоденита с тотальной атрофией ворсин March IIIc.

Биопсия кожи (март 2023). Микроскопическое описание: фрагмент кожи (размерами 0,3 × 0,3 × 0,3 см) с участком подкожной жировой клетчатки, высланный эпидермисом обычной толщины. Наблюдается акантолиз на уровне верхних рядов шиповатого и зернистого слоев эпидермиса с формированием поверхностных пузырей, в полости которых присутствуют единичные акантолитические клетки. Также отмечается экзоцитоз единичных нейтрофильных гранулоцитов в шиповатый слой. Вокруг сосудов поверхностного сплетения умеренная инфильтрация из лимфоцитов и гистиоцитов с незначительной примесью нейтрофильных гранулоцитов. Заключение: выявленная патогистологическая картина может наблюдаться при листовидной/себорейной пузырчатке; для уточнения диагноза рекомендуется проведение прямой реакции иммунофлуоресценции (РИФ) в биоптате кожи, взятом вне зоны поражения (рис. 2.)

Непрямая реакция иммунофлуоресценции (апрель 2023): в биоптате видимо непораженной кожи наблюдается диффузная выраженная фиксация IgG и слабая очаговая фиксация IgM и IgA в межклеточных промежутках всех слоев эпидермиса (в виде «сетки»). Также наблюдаются отложение IgM в виде четкой протяженной гранулярной линии вдоль дермоэпидермальной границы и гранулярные смазанные отложения IgG в сосочках дермы. Выявленная иммунофлуоресцентная картина соответствует акантолитической пузырчатке, с учетом гранулярного отложения IgM клинически целесообразно исключить эритематозный вариант. Окончательное суждение о варианте пузырчатки следует выносить на основании клинко-морфологической корреляции, данных лабораторно-инструментальных исследований, клинко-анамнестических данных (рис. 3).

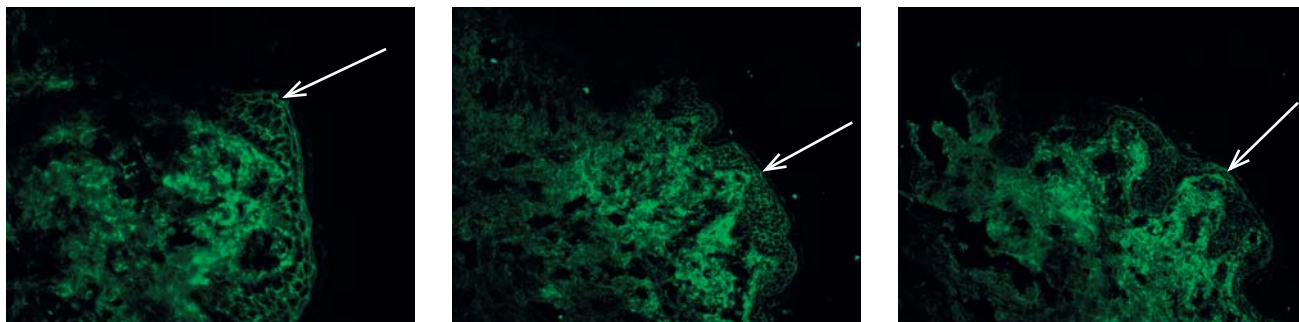
Рис. 2. Гистологическое исследование биопсийного материала кожи
Fig. 2. Histological examination of skin biopsy



Примечание. Окраска: гематоксилин-эозин. Увеличение: слева — ×4, справа — ×20.
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2023.

Note. Hematoxylin and eosin staining. Powered: on the left — ×4, on the right — ×20.
Source: Murashkin N.N. et al., 2023.

Рис. 3. Непрямой метод реакции иммунофлуоресценции (увеличение ×100)
Fig. 3. Indirect immunofluorescence test (×100)



Примечание. Отложение IgG в кожных покровах.
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2023.

Note. IgG deposition in the skin.
Source: Murashkin N.N. et al., 2023.

Инструментальные исследования

УЗИ органов брюшной полости (март 2023): признаки диффузных изменений поджелудочной железы, спленомегалии и мезаденита.

Эзофагогастродуоденоскопия (март 2023). Катаральный дистальный рефлюкс-эзофагит. Признаки эритематозной гастропатии. Умеренно выраженный катаральный дуоденит. Явной атрофии ворсинчатого слоя тонкой кишки не определяется. В связи с тем, что данная группа заболеваний имеет паранеопластический характер, была проведена магнитно-резонансная томография (онкопоиск): патологии не выявлено.

Клинический диагноз

С учетом анамнестических данных, жалоб, клинической картины, результатов лабораторных и инструментальных исследований был установлен окончательный диагноз.

Основной диагноз: герпетиформная пузырчатка.

Сопутствующий диагноз: катаральный дистальный рефлюкс-эзофагит. Гастродуоденит: *H. pylori*-неассоциированный.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится с другими буллезными дерматозами: герпетиформным дерматитом Дюринга, листовидной пузырчаткой, вульгарной пузырчаткой, буллезным пемфигоидом, линейным IgA-дерматозом, паранеопластической пузырчаткой и т.д. [10].

Так, при гистологическом исследовании герпетиформной пузырчатки можно наблюдать эозинофильный спонгиоз с акантолизом, интраэпидермальные полости с эозинофилами или нейтрофилами. РИФ демонстрирует отложения IgG верхней части, непрямая РИФ — циркулирующие IgG-аутоантитела. Гистологическая картина при IgA-пемфигусе складывается следующим образом: при субкорнеальном пустулезном дерматозе (СПД-тип) наблюдаются супрабазальные пустулы, а при интраэпидермальном нейтрофильном дерматозе (ИНД-тип) — субкорнеальные пустулы. В обоих случаях — нейтрофильная инфильтрация и слабый акантолиз. При прямой РИФ субкорнеальный пустулезный дерматоз выражается отложением IgA в нижней части, а интраэпидермальный нейтрофильный дерматоз — в верхней части. При непрямой РИФ определяются циркулирующие

IgA-аутоантитела к поверхности эпителиальных клеток (в 50%). Гистологическая картина паранеопластического пемфигуса показывает супрабазальный акантолиз и некроз кератиноцитов. Определяются отложения IgG на поверхности эпидермоцитов при прямой РИФ и циркулирующие IgG-аутоантитела к поверхности эпителиоцитов при непрямой РИФ [11].

Медицинские вмешательства

Лечение в стационаре было направлено на предотвращение появления новых высыпаний, регресс клинической картины и профилактику присоединения вторичных осложнений (инфицирования вскрывшихся пузырьков).

В качестве препарата выбора был назначен дапсон в дозировке 25 мг (1/2 таблетки 50 мг) в сутки после еды, ежедневно, длительно, из расчета 1,4 мг/кг/сут; данное дозирование препарата соответствует назначению в педиатрической практике при лепре [12].

Наружная терапия: топические ГКС, анилиновые красители, эмоленты.

В связи с ускользанием терапевтического эффекта при повторной госпитализации дополнительно к дапсону был назначен преднизолон в дозировке 0,5 мг/кг/сут.

Динамика и исходы

На фоне назначенной терапии наблюдалась регрессия пятен, в центре у некоторых появилась здоровая кожа. Множественные серозно-геморрагические корочки постепенно начали отторгаться, оставляя после себя пятна гиперпигментации. Зуд постепенно купировался.

Прогноз

При соблюдении рекомендаций — прогноз благоприятный, достижение стойкой клинической ремиссии.

Временная шкала

Хронология развития болезни и ее ключевые события для пациентки представлены на рис. 4.

ОБСУЖДЕНИЕ

Трудности постановки данного диагноза обусловлены сходными клиническими признаками с другими пузырными дерматозами и редкостью данной патологии у детей.

Рис. 4. Хронология развития болезни и ее ключевые события

Fig. 4. Disease course and key events



Антитела при пузырчатке направлены на ряд структурных элементов десмосом, таких как десмоглеины 1-го и 3-го типов, десмоколлины, ацетилхолиновые рецепторы, антимитохондриальные протеины и другие поверхностные белки кератиноцитов, что свидетельствует об аутоиммунной природе заболевания [13, 14].

К тому же N. Robinson и соавт. считают, что клинические проявления герпетиформной пузырчатки могут быть похожи не только на герпетиформный дерматит, но и на буллезный пемфигоид, линейный IgA-дерматоз или листовидную пузырчатку.

Заболевание имеет локализацию преимущественно на туловище и разгибательных поверхностях конечностей, начинается с появления единичных или сгруппированных волдырных и папулезных высыпаний, затем на отечном эритематозном фоне развиваются пузыри и везикулы с дальнейшим образованием эрозий и корок, что показывает сходство с герпетиформным дерматитом Дюринга [10]. Вместе с тем больных герпетиформной пузырчаткой беспокоит постоянный выраженный зуд [11].

Стоит отметить, что F. Wojnarowska и V. Venning рассматривают герпетиформную пузырчатку как вариант листовидной пузырчатки [15]. К тому же имеются сообщения о трансформации герпетиформной пузырчатки в листовидную и вульгарную [16] и, наоборот, вульгарной в герпетиформную [17].

Диагноз «герпетиформная пузырчатка» может быть установлен на основании характерных клинических проявлений, наличия аутоантител к структурным элементам десмосом, реакции иммунофлуоресценции, гистологического исследования биопсийного материала (глубина залегания пузырей).

Дифференциальная диагностика проводится с другими пузырными дерматозами [10].

Герпетиформная пузырчатка обычно имеет доброкачественное течение.

Основными задачами терапии являются подавление продукции патогенных антител, прекращение образования новых очагов поражения и ускорение эпителизации. Хорошо справляются с данными задачами системные ГКС [18]. В большинстве случаев герпетиформная пузырчатка хорошо поддается терапии системными ГКС или дапсоном, хотя иногда могут потребоваться иммунодепрессанты [3].

Стоит отметить, что представленные препараты не всегда дают положительный эффект или дают положительный эффект только временно, в связи с чем может возникнуть необходимость перехода от одного препарата к другому, что мы наблюдали в представленном клиническом случае.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Сложность постановки диагноза «герпетиформная пузырчатка» связана с редкостью возникновения патологии у детей, схожестью клинической картины с другими буллезными дерматозами и малым количеством научных публикаций, что говорит о необходимости иметь осведомленность специалистов о возможных клинических ситуациях в детском возрасте. С целью постановки правильного диагноза и проведения дифференциальной диагностики с другими буллезными дерматозами есть необходимость выполнения реакции непрямой иммунофлуоресценции и/или прижизненного патогистологи-

ческого исследования биопсийного материала. Первой линией терапии данной патологии у детей являются дапсон и системные ГКС.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Родителями пациента было подписано информированное добровольное согласие на публикацию описания клинического случая, публикацию его изображений в медицинском журнале, включая его электронную версию, от 30.06.2023.

INFORMED CONSENT

Patient's parents have signed informed written voluntary consent on the publication of clinical case description and patient's images in medical journal, electronic version included (signed on 30.06.2023).

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Н.Н. Мурашкин — получение исследовательских грантов от фармацевтических компаний Jansen, Eli Lilly, Novartis. Получение гонораров за научное консультирование от компаний Galderna, Pierre Fabre, Bayer, Leopharma, Pfizer, AbbVie, Amryt Pharma, Celgene, Mölnlycke Health Care AB, Зелдис-Фарма.

Л.А. Опрятин — получение гонораров за научное консультирование от компаний Eli Lilly, Jansen.

А.И. Материкин, Р.В. Епишев — получение исследовательских грантов от фармацевтических компаний Eli Lilly, Novartis, AbbVie, Amryt Pharma, Jansen, Pfizer, Celgene. Получение гонораров за научное консультирование от компании Mölnlycke Health Care AB.

Остальные авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Nikolay N. Murashkin — receiving research grants from pharmaceutical companies Jansen, EliLilly, Novartis. Receiving fees for scientific counseling from companies Galderna, Pierre Fabre, Bayer, Leopharma, Pfizer, AbbVie, Amryt Pharma, Celgene, Mölnlycke Health Care AB, Zeldis Pharma.

Leonid A. Opryatin — receiving fees for scientific counseling from companies Eli Lilly, Jansen.

Alexander I. Materikin, Roman V. Epishev — receiving research grants from pharmaceutical companies Eli Lilly, Novartis, AbbVie, Amryt Pharma, Jansen, Pfizer, Celgene. Receiving fees for scientific counseling from company Mölnlycke Health Care AB.

Other authors confirmed the absence of a reportable conflict of interests.

ORCID

Н.Н. Мурашкин

<https://orcid.org/0000-0003-2252-8570>

М.А. Леонова

<https://orcid.org/0000-0001-5739-0941>

Л.А. Опрятин

<https://orcid.org/0000-0002-0858-8780>

А.И. Материкин

<https://orcid.org/0000-0002-6034-8231>

Р.В. Епишев

<https://orcid.org/0000-0002-4107-4642>

Д.В. Федоров

<https://orcid.org/0000-0001-9777-0156>

Р.А. Иванов

<https://orcid.org/0000-0002-0081-0981>

А.А. Савелова

<https://orcid.org/0000-0001-6884-5171>

К.А. Куликов

<https://orcid.org/0000-0002-1107-8693>

О.Р. Катунина

<https://orcid.org/0000-0003-4773-2842>

И.И. Яруллин

<https://orcid.org/0009-0005-1830-8147>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Пузырчатка: клинические рекомендации / Российское общество дерматовенерологов и косметологов. — 2019. [Puzyrchatka: Clinical recommendations. Russian Society of Dermatovenereologists and Cosmetologists. 2019. (In Russ).]
2. Jablonska S, Chorzelski TP, Beutner EH, Chorzelska J. Herpetiform pemphigus, a variable pattern of pemphigus. *Int J Dermatol*. 1975;14(5):353–359. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1365-4362.1975.tb00125.x>
3. Costa Lorena MC, Cappel MA, Keeling JH. Clinical, pathologic, and immunologic features of pemphigus herpetiformis: a literature review and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol*. 2019;58(9):997–1007. doi: <https://doi.org/10.1111/ijd.14395>
4. Floden C, Gentile H. A case of clinically typical dermatitis herpetiformis presenting acantholysis. *Acta Derm Venereol*. 1955;35(2):128.
5. Абрамова Т.В. Пузырчатка: иммунопатогенез, диагностика и патогенетическая терапия (клинико-экспериментальное исследование): автореф. дис. ... докт. мед. наук. — М.; 2019. — 48 с. [Abramova TV. Puzyrchatka: immunopatogenez, diagnostika i patogeneticheskaya terapiya (kliniko-eksperimental'noe issledovanie). [abstract of dissertation]. Moscow; 2019. 48 p. (In Russ).]
6. Peterman CM, Vadeboncoeur S, Schmidt BA, Gellis SE. Pediatric Pemphigus Herpetiformis: Case Report and Review of the Literature. *Pediatr Dermatol*. 2017;34(3):342–346. doi: <https://doi.org/10.1111/pde.13152>
7. Klebes M, Wutte N, Aberer E. Dapsone as second-line treatment for cutaneous lupus erythematosus. A retrospective analysis of 34 patients and a review of the literature. *Dermatology*. 2016;232(1):91–96. doi: <https://doi.org/10.1159/000441054>
8. Russo I, Ferrazzi A, Zanetti I, Alaibac M. Epidermolysis bullosa acquisita in a 17-year-old boy with Crohn's disease. *BMJ Case Rep*. 2015;2015:bcr2015210210. doi: <https://doi.org/10.1136/bcr-2015-210210>
9. Кожные и венерологические болезни: учебник / под ред. О.Ю. Олисовой. — 2-е изд., доп. — М.: Практическая медицина; 2019. — 296 с. [Kozhnye i venerologicheskie bolezni: Textbook. Olisova OYu, ed. 2nd ed., add. Moscow: Prakticheskaya meditsina; 2019. 296 p. (In Russ).]
10. Самцов А.В., Белоусова И.Э. Буллезные дерматозы: монография. — СПб.: Коста; 2012. — 144 с. [Samtsov AV, Belousova IE. Bulleznnye dermatozy: Monograph. St. Petersburg: Kosta; 2012. 144 p. (In Russ).]
11. Robinson N, Hashimoto T, Amagai M, et al. The new pemphigus variants. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40(5 Pt 1):649–671; quiz 672–673. doi: [https://doi.org/10.1016/s0190-9622\(99\)70145-3](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(99)70145-3)
12. Elliott GT. Two cases of epidermolysis bullosa. *J Cutan Genitourin Dis*. 1895;13:10.
13. Матушевская Е.В., Свирщевская Е.В., Кубанова А.А. и др. Иммунология вульгарной пузырчатки и возможный механизм формирования заболевания // Вестник дерматологии и венерологии. — 1996. — № 2. — С. 25–28. [Matushevskaya EV, Svirshchevskaya EV, Kubanova AA, et al. Pemphigus vulgaris: immunological aspects and possible mechanism of the disease development. *Vestnik Dermatologii i Venerologii*. 1996;(2):25–28. (In Russ).]
14. Grando SA. Pemphigus autoimmunity: hypotheses and realities. *Autoimmunity*. 2012;45(1):7–35. doi: <https://doi.org/10.3109/08916934.2011.606444>
15. Wojnarowska F, Venning V. Immunobullous Diseases. In: *Rook's Textbook of Dermatology*. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, eds. 8th ed. Wiley-Blackwell; 2010. Ch. 40. doi: <https://doi.org/10.1002/9781444317633.ch40>
16. Santi S, Maruta C, Aoki V, et al. Pemphigus herpetiformis is a rare clinical expression of nonendemic pemphigus foliaceus, fogo selvagem, and pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol*. 1996;34(1):40–46. doi: [https://doi.org/10.1016/s0190-9622\(96\)90832-4](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(96)90832-4)
17. Megahed M. *Histopathology of Blistering Diseases*. Springer; 2004. pp. 174–122.
18. Mutasim D. Management of autoimmune bullous diseases: pharmacology and therapeutics. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51(6):859–877. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2004.02.013>