



Клинический случай

Взрослая форма идиопатического линейного IgA-дерматоза. Случай из практики

Ю.Н. Перламутров¹, И.В. Звездина^{✉1}, К.Т. Плиева², А.В. Шалагинова², Е.В. Денисова²¹ ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Москва, Россия;² Клиника им. В.Г. Короленко – филиал ГБУЗ «Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия[✉]zvezdinhome@mail.ru

Аннотация

Еще несколько десятков лет назад диагноз «линейный IgA-дерматоз» не фигурировал в медицинской документации. В настоящее время этот термин прочно укрепился в словаре врачей-дерматологов. С каждым годом в мировой литературе появляется все больше наблюдений и информации о данном дерматозе, однако он по-прежнему остается достаточно редким, особенно среди взрослого населения. В статье мы описываем собственный опыт ведения взрослого пациента с идиопатической формой IgA-линейного дерматоза и приводим краткую информацию о распространенности, этиопатогенезе, особенностях клинической картины и актуальных методах лечения.

Ключевые слова: линейный IgA-дерматоз, IgA-буллезный дерматоз, пузырьные заболевания.**Для цитирования:** Перламутров Ю.Н., Звездина И.В., Плиева К.Т., Шалагинова А.В., Денисова Е.В. Взрослая форма идиопатического линейного IgA-дерматоза. Случай из практики. *Клинический разбор в общей медицине*. 2025; 6 (11): 120–123. DOI: 10.47407/kr2025.6.11.00721

Clinical Case

Adult form of idiopathic linear IgA dermatosis. Case report

Yuri N. Perlamutrov¹, Irina V. Zvezdina^{✉1}, Kristina T. Plieva², Anna V. Shalaginova², Elena V. Denisova²¹ Russian University of Medicine, Moscow, Russia;² Korolenko Clinic – branch of Moscow Research and Practical Center of Dermatology and Cosmetology, Moscow, Russia[✉]zvezdinhome@mail.ru

Abstract

Just a few years ago, the diagnosis of "linear IgA dermatosis" did not appear in medical documentation. Currently, this term has become firmly established in the dictionaries of dermatologists. Every year, more and more observations and information about this dermatosis appear in world literature, but it still remains quite rare, especially among the adult population. In this article, we describe our own experience of managing an adult patient with idiopathic IgA linear dermatosis and provide brief information on the prevalence, etiopathogenesis, clinical features and current treatment methods.

Keywords: linear IgA dermatosis, IgA bullous dermatosis, bullous diseases.**For citation:** Perlamutrov Yu.N., Zvezdina I.V., Plieva K.T., Shalaginova A.V., Denisova E.V. Adult form of idiopathic linear IgA dermatosis. *Clinical review for general practice*. 2025; 6 (11): 120–123 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2025.6.11.00721

Введение

В начале 1970-х годов в медицинской научной литературе начали появляться сообщения о буллезном дерматозе, сопровождающемся линейным отложением иммуноглобулина А (IgA) в области базальной мембраны и имеющем клиническое и патоморфологическое сходство как с герпетическим дерматитом Дюринга, так и с пемфигоидом [1–3]. А в 1979 г. польские ученые Т. Chorzelski и С. Jablonska предложили назвать данное заболевание линейным IgA-буллезным дерматозом [4, 5].

Линейный IgA-буллезный дерматоз – это редкое аутоиммунное заболевание, характеризующееся образованием субэпидермальных везикулобуллезных элементов на фоне визуально здоровой или гиперемированной кожи с непрерывными линейными отложениями IgA в зоне базальной мембраны, визуализируемыми при прямой иммунофлуоресценции (ПИФ) [6]. Является иммунологически гетерогенным заболеванием с патогенными аутоантителами IgA против различных антигенов гемидесмосом [7–9].

С разнообразием потенциальных антигенов-мишеней связывается различная локализация отложений IgA в зоне дермоэпидермального соединения области lamina lucida и lamina densa [10]. Наиболее важными из них являются полипептиды с молекулярным весом 97 kDa и 120 kDa (LABD-97 и LAD-1 соответственно), являющиеся продуктами расщепления антигена буллезного пемфигоида (BP180). Реже антигенами являются BP230, коллаген VII типа и ламинин 332 [11].

Распространенность дерматоза варьируется в рамках от 0,2 до 2,3 случая на 1 млн населения в год [12].

Заболевание может наблюдаться во всех возрастных группах, однако наиболее часто выявляется у детей и пожилых людей. Детская форма дерматоза встречается преимущественно в возрасте от 1 до 11 лет, а пик заболеваемости приходится на 4–5 лет [13]. Взрослая форма дебютирует чаще в возрасте от 50 до 70 лет, но при этом не исключены случаи развития заболевания в молодом и среднем возрасте [14]. Убедительных данных о гендерных различиях нет, хотя в некоторых сообщениях указывается на преобладание женщин среди больных данным недугом [15, 16].

По происхождению линейный IgA-буллезный дерматоз может быть идиопатическим или лекарственно-индуцированным. Лидером среди препаратов, провоцирующих развитие IgA-линейного дерматоза, является ванкомицин [17, 18].

Запустить патологический процесс могут и другие лекарственные препараты: нестероидные противовоспалительные препараты, антибиотики, антигипертензивные средства, антиконвульсанты, мочегонные [19, 20]. Лекарственно-индуцированная форма наблюдается преимущественно у взрослых пациентов. У педиатрических пациентов линейный IgA-буллезный дерматоз чаще всего ассоциируется с инфекцией верхних дыхательных путей и вакцинацией [21]. Не исключается воздействие и других триггерных факторов: онкопатология, заболевания желудочно-кишечного тракта, наличие очагов хронической инфекции, ультрафиолетовое облучение [22, 23].

Клиническая картина дерматоза у маленьких и взрослых пациентов также имеет некоторые отличительные особенности. Кожные проявления неоднородны и могут имитировать другие буллезные заболевания. У детей первоначальным диагнозом нередко являются ветряная оспа, буллезное импетиго [11, 24].

Как у детей, так и у взрослых пациентов клиническая симптоматика может иметь сходство с буллезным пемфигоидом, герпетиформным дерматитом Дюринга, многоформной экссудативной эритемой, пузырчаткой, буллезной формой красного плоского лишая и красной волчанки, буллезным эпидермолизом, токсическим эпидермальным некролизом [25–27].

Систематический обзор, проведенный К. Маг и соавт., включающий в себя результаты 650 статей, охватывающих 1627 случаев заболевания, показал, что среди эфлюоресценций и у взрослых, и у детей преобладали такие элементы, как везикулы <1 см (49%), буллы >1 см (47%), волдыри (28%). Кроме того, у 25% пациентов наблюдалась эритема и у 8% – папулы и бляшки. Процесс локализовался примерно одинаково вне зависимости от возраста: на ногах – у 52% пациентов, животе – 49%, спине – 49%, руках – 45%, груди – 43%, лице – 30%, гениталиях – 27%, слизистой оболочке (СО) полости рта – 26%, однако у детей чаще поражаются лицо и гениталии [28]. Наиболее часто поражаемыми слизистыми поверхностями являются СО полости рта и конъюнктивы. Эрозивные дефекты кожи обычно заживают без образования рубцов, но поражение СО может приводить к рубцеванию [16].

Еще одной характерной особенностью линейного дерматоза является формирование новых пузырей на периферии разрешающихся поражений, в результате чего образуется кольцевидный или «розеточный» рисунок, именующийся «корона драгоценностей» или «нитка жемчуга» и чаще наблюдающийся у маленьких пациентов [13].

Клиническое течение дерматоза у детей более доброкачественное, чем у взрослых. Детский вариант имеет хронический рецидивирующий характер и в большин-

стве случаев разрешается до полового созревания [29, 30]. Данные об отдаленных исходах и прогнозе идиопатической формы дерматоза у взрослых противоречивы по сравнению с ее благоприятным течением в детском возрасте [31]. Основными факторами риска персистирующего характера заболевания выступают возраст более 70 лет и наличие поражения СО. Напротив, возраст менее 70 лет и отсутствие поражений СО достоверно связаны с наступлением полной ремиссии [32].

В терапии IgA-линейного дерматоза придерживаются следующей тактики:

- Если процесс лекарственно-индуцированный, в первую очередь рекомендуется отмена препарата.

- Лекарственной терапией первой линии считается дапсон в диапазоне 50–150 мг в день для взрослых и 0,5–2 мг/кг в день для детей. С целью исключения развития гемолиза перед началом терапии необходимо оценить уровень глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Для снижения гематоксического эффекта дапсона рекомендуется его комбинация с циметидином [33].

- При непереносимости дапсона применяется монотерапия системными глюкокортикостероидами (ГКС). А при недостаточной эффективности дапсона в отсутствие его непереносимости рекомендуют комбинацию ГКС с дапсоном. Доза преднизолона 0,5–1 мг/кг в день [34].

- При неэффективности комбинации дапсон + ГКС используют сульфаниламиды. Доза сульфацидамина у взрослых составляет от 1000 до 1500 мг в день, в то время как диапазон для детей составляет 15–60 мг/кг в день. При недостаточном эффекте возможна комбинация с ГКС [35].

- При наличии сопутствующей инфекционной патологии могут быть назначены антибиотики пенициллинового ряда, эритромицин, триметоприм [35].

Также в литературе приводятся разрозненные данные по лечению линейного IgA-дерматоза с использованием целого ряда препаратов, не обладающих достаточной доказательной базой и демонстрирующих неоднозначную эффективность. К ним можно отнести внутривенный иммуноглобулин, колхицин, ритуксимаб, циклоспорин, метотрексат, азатиоприн, ингибиторы фактора некроза опухоли α (этанерцепт, омализумаб) и др. [35].

Клинический случай

Пациент Д. 59 лет. Жалобы на высыпания на СО полости рта, на коже туловища и конечностей, сопровождающиеся выраженным зудом, чувством покалывания и болезненностью в местах высыпаний.

Анамнез заболевания: считает себя больным около 1,5 нед, когда впервые отметил появление высыпаний на правой голени. Манифестацию заболевания ни с чем не связывает. Обратился к дерматологу в частный медицинский центр, где был выставлен предварительный диагноз «пиодермия» и рекомендован прием доксицилина 200 мг/сут и преднизолона 20 мг/сут без эффекта. Пациент обратился к дерматовенерологу в отдел

Рис. 1. Полициклические очаги на коже туловища и конечностей.
Fig. 1. Polycyclic lesions on the skin of the trunk and limbs.



Рис. 2. Группировка новых буллезных элементов по периферии старых очагов в виде «нитей жемчуга».
Fig. 2. Grouping of new bullous elements along the periphery of old lesions in the form of "strings of pearls".



Рис. 3. Локализация патологического процесса в области шеи и волосистой части головы. Эрозии, прикрытые геморрагическими корками.

Fig. 3. Localization of the pathological process in the neck and scalp area. Erosions covered with hemorrhagic crusts.



оказания специализированной медицинской помощи Московского научно-практического центра дерматовенерологии и косметологии, выставлен диагноз: дерматит герпетиформный. Проведено исследование пузырной жидкости: акантолитические клетки не обнаружены, эозинофилы 25%. Учитывая распространенность процесса, направлен на стационарное лечение в дерматовенерологическое отделение Клиники им. В.Г. Короленко – филиала Московского научно-практического центра дерматовенерологии и косметологии.

Объективные данные: общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Температура 36,6°C. Дыхание самостоятельное, везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений 18 в минуту. Артериальное давление 120/80 мм рт. ст. Частота сердечных сокращений 73 в минуту. Ритм сердца ритмичный, тоны сердца приглушенные. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Стул без патологических изменений. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Мочеиспускание не нарушено, безболезненное. Рост 173 см. Масса тела 88 кг.

Локальный статус: патологический процесс носит распространенный островоспалительный характер, локализован на СО ротовой полости, на коже лица, волосистой части головы, ушных раковин, шеи, туловища, конечностей, гениталий, ягодиц. На СО полости рта наблюдаются эрозии с обрывками эпителия, частично покрытые фибринозным налетом. На коже лица, ушных раковин, шеи, туловища, конечностей, гениталий, ягодиц отмечаются округлые и полициклические эритематозно-сквамозные очаги насыщенно-розового цвета с нечеткими границами (рис. 1), по периферии которых визуализируются многочисленные разнокалиберные буллезные элементы с на-

пряженной крышкой, серозным содержимым, с тенденцией к группировке и расположению в виде «нити жемчуга» (рис. 2), а также многочисленные эрозии, покрытые серозно-геморрагическими корками (рис. 3). Симптом Никольского отрицательный. Ногтевые пластины кистей и стоп не изменены.

При обследовании антитела к антигенам бледной трепонеми, вирусам гепатита С и В, ВИЧ не обнаружены. В клиническом анализе крови относительное количество нейтрофилов 74,9% (при норме 47–72%), относительное количество лимфоцитов 11,8% (при норме 19–40%), относительное количество эозинофилов 9,3% (при норме 0,5–5,5%), абсолютное количество эозинофилов 0,87 на 10^9 /л (при норме 0,02–0,4 на 10^9 /л). Остальные показатели в пределах референсных значений. Биохимический анализ крови и клинический анализ мочи в пределах нормы.

Клинический диагноз: герпетиформный дерматит Дюринга? линейный IgA-дерматоз?

Для верификации диагноза рекомендованы: цитологическое исследование пузырной жидкости, гистологическое исследование и ПИФ.

При цитологической диагностике в пузырной жидкости акантолитические клетки не обнаружены, эозинофилы 24%.

Гистологическая картина: фрагмент кожи с субэпидермальным пузырьком, дно которого представлено дермой с сохраненным сосочковым рисунком. В верхних отделах дермы слабо выраженные периваскулярные лимфоцитозитарные с примесью эозинофилов инфильтраты.

При проведении реакции ПИФ с мечеными FITC антителами к IgA, с3с, IgG, IgM, фибриногеном на замороженных срезах отмечается: линейное свечение IgA вдоль базальной мембраны, отсутствие свечения IgM, отсутствие свечения IgG, отсутствие свечения с3с. По совокупности результатов гистологического и ПИФ-исследования – линейный IgA-дерматоз.

Назначена медикаментозная терапия: натрия тиосульфат 30% 10 мл внутривенно струйно №10, хлоропирамин 20 мг внутримышечно 1 раз в сутки №10, цефт-

риаксон 1 г + натрия гидрохлорид 0,9% 10 мл внутримышечно 2 раза в сутки 7 дней, наружно на область высыпаний на коже бетаметазон (Белодерм спрей 0,05%) 2 раза в сутки, метиленовый синий 1%, на СО полости рта хлоргексидина биглюконат 0,05% 3 раза в сутки. После консультации терапевта в отсутствие противопоказаний рекомендовано усилить терапию: дапсон 200 мг/сут, преднизолон 40 мг/сут. Симптоматическая терапия на фоне приема ГКС: кальция карбонат + колекальциферол (Кальций-Д3 Никомед) 1 таблетка 2 раза в день, калия аспарагинат + магния аспарагинат (Аспаркам 1 таблетка 3 раза в день, омепразол 1 капсула 2 раза в день, флуконазол 50 мг 1 раз в день 7 дней).

На фоне проведенной терапии высыпания регрессировали. Пациент был направлен на дальнейшее наблюдение дерматологом по месту жительства. О дальнейшем состоянии пациента информация отсутствует.

В заключение хочется отметить, что в последние несколько лет наблюдается тенденция к повышению частоты встречаемости IgA-линейного дерматоза у взрослых. Несмотря на единственный клинический пример, приведенный в данной статье, врачи Клиники им. В.Г. Короленко все чаще сталкиваются с подобными пациентами, которые поступают с другими направительными диагнозами. Вероятно, редкость дерматоза обусловлена сложностью дифференциальной диагностики заболевания с другими пузырными нозологиями ввиду их не только клинического, но и патоморфологического сходства и необходимости проведения ПИФ для подтверждения диагноза. Данный случай из практики напомнит о клинических и возрастных особенностях IgA-линейного дерматоза, нюансах его диагностики и стратегии при выборе терапии.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is no conflict of interests.

Источник финансирования отсутствует.

Financing source not specified.

Список литературы доступен на сайте журнала <https://klin-razbor.ru/>

The list of references is available on the journal's website <https://klin-razbor.ru/>

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Перламутров Юрий Николаевич – д-р мед. наук, проф., зав. каф. кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО «Российский университет медицины». ORCID: 0000-0002-4837-8489

Звездина Ирина Владимировна – канд. мед. наук, ассистент каф. кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО «Российский университет медицины». E-mail: zvezdinhome@mail.ru; ORCID: 0000-0002-5532-0672

Плиева Кристина Таировна – врач-дерматовенеролог, Клиника им. В.Г. Короленко, ДВО №1. ORCID: 0000-0001-9351-1034

Шалагинова Анна Валерьевна – зав. дерматологическим отделением, врач-дерматовенеролог, Клиника им. В.Г. Короленко, ДВО №1. ORCID: 0000-0002-7625-9807

Денисова Елена Валерьевна – канд. мед. наук, врач-дерматовенеролог, зам. заведующего филиала по медицинской части (по организации стационарной помощи), Клиника им. В.Г. Короленко. E-mail: evdenissova@rambler.ru; ORCID: 0000-0002-4887-284X

Поступила в редакцию: 04.09.2025

Поступила после рецензирования: 19.09.2025

Принята к публикации: 09.10.2025

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Yuri N. Perlamutrov – D. Sci. (Med.), Prof., Russian University of Medicine. ORCID: 0000-0002-4837-8489

Irina V. Zvezdina – Cand. Sci. (Med.), Russian University of Medicine. E-mail: zvezdinhome@mail.ru; ORCID: 0000-0002-5532-0672

Kristina T. Plieva – Dermatovenerologist, Korolenko Clinic. ORCID: 0000-0001-9351-1034

Anna V. Shalaginova – Dermatovenerologist, Head of the Dermatological Department, Korolenko Clinic. ORCID: 0000-0002-7625-9807

Elena V. Denisova – Cand. Sci. (Med.), Dermatovenerologist, Korolenko Clinic. E-mail: evdenissova@rambler.ru; ORCID: 0000-0002-4887-284X

Received: 04.09.2025

Revised: 19.09.2025

Accepted: 09.10.2025