

ირინა მუსერიძე, მარიამი დავლაშერიძე, სალომე ხიმშიაშვილი,  
ალექსანდრე კაციაძე, ნატო კორსანტია

### ვულგარული პემფიგუსი - კლინიკური შემთხვევის განხილვა

თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი, კანისა და ვენსნეულებათა დეპარტამენტი,  
თბილისი, საქართველო

Doi: <https://doi.org/10.52340/jecm.2026.02.15>

IRINA MUSERIDZE, MARIAMI DAVLASHERIDZE, SALOME KHIMSHIAHVILI,  
ALEXANDER KATSITADZE, NATO KORSANTIA

### PEMPHIGUS VULGARIS: A CLINICAL CASE DISCUSSION

Tbilisi State Medical University, Department of Dermatology and Venereology, Tbilisi, Georgia

#### SUMMARY

Pemphigus is a group of autoimmune blistering disorders affecting the skin and mucous membranes, characterized by intraepidermal blister formation caused by acantholysis and autoantibodies directed against keratinocyte cell surfaces. The major forms include Pemphigus vulgaris, Pemphigus foliaceus, paraneoplastic pemphigus, and IgA pemphigus. In pemphigus vulgaris, blistering occurs in the deeper epidermal layers above the basal layer, whereas pemphigus foliaceus involves more superficial blister formation within the granular layer.

The discovery by Beutner and Jordon in 1964 of circulating antibodies against the cell surface of keratinocytes in the sera of patients with Pemphigus vulgaris established that PV is a tissue-specific autoimmune disease of the skin and mucosa. Their work ultimately led to the identification of autoantibodies in other autoimmune bullous diseases of the skin.

**Keywords:** Pemphigus, Acantholysis, Intraepidermal blister, Desmoglein, Nikolsky sign

**ვულგარული პემფიგუსი** არის აუტოიმუნური ბუბტუკოვანი დაავადება, რომელიც აზიანებს კანსა და ლორწოვან გარსებს. დაავადება გვხვდება ყველა რასასა და სქესში, თუმცა უმეტესად საშუალო ასაკში ვითარდება. გენეტიკური წინასწარგანწყობა მნიშვნელოვან როლს ასრულებს; განსაკუთრებით ასოცირებულია ამ დაავადებასთან HLA-DRB104 და HLA-DRB114 ალელები. დაავადება უფრო ხშირია აშკენაზი ებრაელებში და აღმოსავლეთის ქვეყნებში. პემფიგუსი შეიძლება ასოცირებული იყოს სხვა აუტოიმუნურ ან ლიმფოპროლიფერაციულ დაავადებებთან, როგორცაა მიასთენია გრავისი, თიმომა, სისტემური წითელი მგლურა და Castleman-ის დაავადება. აღწერილია კავშირი ვირუსულ ინფექციებთანაც, მათ შორის HSV, EBV და HIV ინფექციასთან.

**პათოგენები.** პემფიგუს ვულგარისის პათოგენების საფუძველს წარმოადგენს IgG ტიპის აუტოანტისხეულები, რომლებიც მიმართულია კერატინოციტების ზედაპირზე არსებული დესმოგლეინ 3-ის წინააღმდეგ. დესმოგლეინ 3 დესმოსომური კადჰერინია და უზრუნველყოფს ეპიდერმისში უჯრედთაშორის ადჰეზიას. აუტოანტისხეულების წარმოქმნა იწვევს აკანტოლიზს - ეპიდერმული უჯრედების ერთმანეთისგან განცალკევებას და სუპრაბაზალური ინტრაეპიდერმული ბუბტების წარმოქმნას [2,4].

დესმოგლეინ 3 განსაკუთრებით გამოხატულია პირის ღრუს ლორწოვან გარსში, რის გამოც დაავადება ხშირად იწყება ორალური დაზიანებით. როდესაც პაციენტს მხოლოდ ანტი-დესმოგლეინ 3 ანტისხეულები აქვს, დაზიანება ძირითადად ლორწოვანით შემოიფარგლება, ხოლო ანტი-დესმოგლეინ 1 ანტისხეულების დამატებისას ვითარდება ფართო, კანისა და ლორწოვანის ფორმა.

დაავადების განვითარებაში მონაწილეობს კომპლემენტის სისტემა, ანთებითი ციტოკინები (TNF- $\alpha$ , IL-1, IL-6) და პროტეოლიზური ფერმენტები, რომლებიც აძლიერებენ ეპიდერმისის დაზიანებასა და ბუბტუკების ფორმირებას.

**კლინიკური მახასიათებლები.** ვულგარული პემფიგუსი ხასიათდება მტკივნეული ფლაქსიდური ბუშტებითა და ეროზიებით კანსა და ლორწოვან გარსებზე. დაავადების ყველაზე ხშირი საწყისი გამოვლინებაა - პირის ღრუს დაზიანება, განსაკუთრებით ბუკალური ლორწოვანის, ღრძილების, ენისა და სასის მტკივნეული ეროზიები. ბუშტები ადვილად სკდება და ტოვებს ეროზირებულ ზედაპირს [4].

კანის დაზიანებები წარმოდგენილია თხელი კედლის მქონე ფლაქსიდური ბუშტებითა და ეროზიებით, რომლებიც შეიძლება გავრცელდეს სახეზე, თავის თმიან ნაწილზე, გულმკერდსა და სხეულის სხვა უბნებზე. დამახასიათებელია ნიკოლსკის დადებითი ნიშანი - კლინიკურად დაუზიანებელ კანზე მსუბუქი ზეწოლით ეპიდერმისის აცლა.

ჰისტოლოგიურად აღინიშნება სუპრაბაზალური აკანტოლიზი, ხოლო პირდაპირი იმუნოფლუორესცენციით - IgG-ის უჯრედთაშორისი დეპოზიტები ეპიდერმისში [2].

**პათოლოგიური მონაცემები.** ადრეული ჰისტოპათოლოგიური ცვლილებები მოიცავს ინტერცელულარულ შეშუპებასა და ბაზალურ შრეში უჯრედთაშორისი კავშირების კარგვას. სუპრაბაზალური ეპიდერმული უჯრედები სცილდება ბაზალურ უჯრედებს, რის შედეგადაც წარმოიქმნება ნაპრალები და ბუშტები. ბაზალური უჯრედები რჩება მიმაგრებული ბაზალურ მემბრანაზე, თუმცა ერთმანეთისგან განცალკევდებიან და ბუშტის ფსკერზე „საფლავის ქვათა რიგის“ (row of tombstones) მსგავს განლაგებას ქმნიან [3,4].

ბუშტის ღრუ შეიცავს აკანტოლიზურ უჯრედებს. ბუშტის ან ორალური ეროზიის ცანკის ნაცხში ასევე ვლინდება აკანტოლიზური უჯრედები. ზოგიერთ შემთხვევაში ბუშტუკების ფორმირებას წინ უსწრებს ეოზინოფილური სპონგიოზი. ზედაპირულ დერმაში აღინიშნება მსუბუქი შერეული ტიპის ანთებითი ინფილტრატი ეოზინოფილების მონაწილეობით [1,2].

**კლინიკური შემთხვევა.** 75 წლის ქალბატონმა მოგვმართა გულმკერდზე, ზურგსა და სკალპზე არსებული ეროზიების, ბუშტებისა და ქერქების გამო. კანის გამონაყარს წინ უსწრებდა პირის ღრუს ბუკალურ ლორწოვანზე განვითარებული შემანუხებელი ბუშტები, რომლებიც შემდგომში გადაიზარდა მტკივნეულ ეროზიებში (იხ. სურ. 1-6).

პაციენტი აღნიშნავდა პირის ღრუს ტკივილსა და წვის შეგრძნებას, რის გამოც უჭირდა საკვების მიღება და აღინიშნებოდა წონის კლება. ასევე გამოვლინდა სკალპის მტკივნეული დაზიანებები და ქერქების ფორმირება. ფიზიკალური გასინჯვისას ნიკოლსკის ნიშანი დადებითი იყო. კლინიკური სურათი შეესაბამებოდა ვულგარული პემფიგუსისთვის დამახასიათებელ კანისა და ლორწოვანის გამოვლინებებს.

**ობიექტური გამოკვლევით** ობიექტურად აღინიშნებოდა გულმკერდის, ზურგისა და სკალპის არეში მრავლობითი გამსკდარი ფლაქსიდური ბუშტები, ფართო ეროზიული ზედაპირები და სეროზულ-ჰემორაგიული ქერქები. პირის ღრუს ბუკალურ ლორწოვანზე გამოვლინდა მტკივნეული ეროზიები და გამსკდარი ბუშტების ნარჩენები. სკალპზე აღინიშნებოდა ეროზიულ-ქერქოვანი დაზიანებები. კანი მექანიკური ზემოქმედებისას ადვილად სცილდებოდა, ნიკოლსკის ნიშანი დადებითი იყო.

**ციტოლოგიური და სეროლოგიური კვლევები.** ჩატარებული ციტოლოგიური კვლევისას გამოვლინდა აკანტოლიზური უჯრედები, რაც მიუთითებს კერატინოციტებს შორის დესმოსომური კავშირების დარღვევასა და ეპიდერმისში უჯრედთაშორისი ადჰეზიის დაკარგვაზე. აღინიშნული ცვლილება შეესაბამება ინტრაეპიდერმულ ბუშტუკოვან პროცესს.

სეროლოგიური კვლევით გამოვლინდა ანტისხეულების არსებობა როგორც დესმოგლინ 3-ის, ასევე დესმოგლინ 1-ის მიმართ. ეს კომბინაცია მიუთითებს აუტოიმუნურ პროცესზე, რომელიც აზიანებს როგორც ლორწოვანის, ისე კანის ეპიდერმულ სტრუქტურებს.

მოცემული კლინიკურ-ლაბორატორიული მონაცემების ერთობლიობა შეესაბამება ვულგარულ პემფიგუსს, რომელიც ხასიათდება დესმოგლეინზე მიმართული აუტოანტისხეულებით გამოწვეული აკანთოლიზით და ინტრაეპიდერმული ბუშტუკების ფორმირებით.

**მკურნალობა:** პაციენტს დაენიშნა პრედნიზოლონი 0.5 მგ/კგ/დღეში პერორალურად და დოზა ნელ-ნელა შეუმცირდა, პირის ღრუში - დექსამეტაზონის სავლები, ხოლო სხეულზე - კასტელანის სითხე და ცელესტოდერმის მალამო.



სურ 1



სურ 2



სურ 3



სურ 4



სურ 5



სურ 6

**გამოყენებული ლიტერატურა:**

1. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine 7th edition - Pemphigus P. 459-460
2. Rook's Textbook of Dermatology 7th edition, volume 1, Pemphigus vulgaris Chapter 41.5, page 2009
3. Joly P, Horvath B, Patsatsi A, Uzun S, Bech R, Beissert S et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2020 Sep;34(9):1900-1913. doi: 10.1111/jdv.16752. Epub 2020 Aug 24. PMID: 32830877.
4. Andrews' Diseases of the Skin - Clinical Dermatology James William D., Elston Dirk M. 2025. Chronic Blistering Dermatoses page 472-475

*ირინა მუსერიძე, მარიამი დავლაშერიძე, სალომე ხიმშიაშვილი,  
ალექსანდრე კაციტაძე, ნატო კორსანტია*

**ვულგარული პემფიგუსი - კლინიკური შემთხვევის განხილვა**

თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი, კანისა და ვენსნეულებათა დეპარტამენტი,  
თბილისი, საქართველო

**რეზიუმე**

ვულგარული პემფიგუსი არის აუტოიმუნური ბუშტუკოვანი დაავადება, რომლის დროსაც ორგანიზმში გამოიშვება IgG ანტისხეულები (ძირითადად დესმოგლეინ 3-ის და ზოგჯერ დესმოგლეინ 1-ის წინააღმდეგ) აზიანებს კერატინოციტებს შორის კავშირებს და იწვევს აკანტოლიზს და ინტრაეპიდერმული ბუშტების წარმოქმნას.

დაავადება ხშირად იწყება პირის ღრუს მტკივნეული ეროზიებით, შემდეგ კი ვრცელდება კანზე და წარმოიქმნება ადვილად სკდომადი ბუშტები, რომლებიც ტოვებს ეროზიულ ზედაპირებს. დამახასიათებელია დადებითი ნიკოლსკის ნიშანი.

დიაგნოსტიკა ეფუძნება ციტოლოგიას (აკანტოლიზური უჯრედები), ჰისტოლოგიას (სუპრაბაზალური ბუშტი) და იმუნოლოგიურ კვლევებს (ანტი-დესმოგლეინ ანტისხეულები, IgG-ის დეპოზიტები). წარმოდგენილ კლინიკურ შემთხვევაში 75 წლის პაციენტს აღენიშნებოდა პირის ღრუში განვითარებული მტკივნეული ეროზიები, შემდეგ კი - კანის დაზიანებანი: ბუშტები, ეროზიები, ქერქები. კვლევებმა დაადასტურა ვულგარული პემფიგუსი.

მკურნალობა ძირითადად მოიცავს სისტემურ კორტიკოსტეროიდებს (პრედნიზოლონი) და ადგილობრივ თერაპიას, რაც ამცირებს ანთებას და აუტოიმუნურ აქტივობას.

*ფ*