

УДК 616.5-002.1+616.03+616-039.1+616.9

В.Б. Сем'ячук¹, І.Б. Парандій², І.Ю. Опока³

Випадок бульозного пемфігоїду у дитини віком 4 місяці

¹Івано-Франківський національний медичний університет, Україна²КНП «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради», Україна³Медичний центр ТОВ «ВАЙС клінік», м. Івано-Франківськ, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2025). 1(153): 175-179; doi 10.15574/SP.2025.1(153).175179

For citation: Semianchuk VB, Parandii IB, Opoка IY (2026). A case of bullous pemphigoid in a 4-month-old child. Modern Pediatrics. Ukraine. 1(153): 175-179. doi: 10.15574/SP.2026.1(153).175179.

Бульозний пемфігоїд – це рідкісне автоімунне захворювання. Орієнтовна частота захворюваності серед дітей становить приблизно 0,2–0,5 випадків на мільйон на рік. Хвороба характеризується утворенням пухирів, наповнених серозною рідиною, що часто супроводжується свербіжем. Клінічний перебіг та локалізація висипань у немовлят і дітей старшого віку відрізняються, проте спільним є залучення у процес шкіри долонь та стоп в обох вікових групах. Етіологія на сьогодні залишається нез'ясованою, але існують дані, що така атипова імунна відповідь може бути спровокована неспецифічними материнськими антитілами або чужорідними антигенами. Основою лікування є використання системних кортикостероїдів із поступовим зниженням дози.

Мета – описати клінічний випадок бульозно пемфігоїду з акцентом на алгоритм діагностики та лікування.

Клінічний випадок. Пацієнт віком чотири місяці був госпіталізований із висипом, що характеризувався множинними пухирями на долонях, стопах, пальцях та численними папульозними елементами на тулубі. На тлі прийому системних кортикостероїдів протягом перших трьох днів спостерігалось тимчасове покращення стану, проте через декілька днів з'явилися нові елементи висипу. Після проведення діагностичної біопсії та прямої імунофлюоресценції діагноз бульозного пемфігоїду було підтверджено.

Висновки. Бульозний пемфігоїд є рідкісним захворюванням серед дітей. Проте несвоєчасна діагностика та помилкова тактика лікування можуть призвести до серйозних наслідків.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення дослідження отримано інформовану згоду батьків дитини. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: діти, висип, бульозний пемфігоїд, автоімунні захворювання.

A case of bullous pemphigoid in a 4-month-old child

V.B. Semianchuk¹, I.B. Parandii², I.Y. Opoка³¹Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine²MNPE «Ivano-Frankivsk Regional Children's Clinical Hospital of the Ivano-Frankivsk Regional Council», Ukraine³Medical Center LLC «VISE Clinic», Ivano-Frankivsk, Ukraine

Bullous pemphigoid is a rare autoimmune disease. The estimated incidence among children is approximately 0.2–0.5 cases per million per year. The disease is characterized by the formation of tense blisters filled with serous fluid, often accompanied by intense pruritus. The clinical course and localization of eruptions in infants and older children differ; however, a common feature is the involvement of the palms and soles in both age groups. The etiology remains unclear to date, but data suggest that such an atypical immune response may be triggered by non-specific maternal antibodies or foreign antigens. The cornerstone of treatment is the use of systemic corticosteroids with a gradual dose reduction.

Aim – to describe a clinical case of bullous pemphigoid with an emphasis on the diagnostic algorithm and treatment strategy.

Clinical case. A four-month-old patient was hospitalized with a rash characterized by multiple bullae on the palms, soles, and fingers, along with numerous papular elements on the trunk. Against the background of systemic corticosteroid therapy, a temporary improvement was observed during the first three days; however, new elements of the rash appeared a few days later. Following a diagnostic biopsy and direct immunofluorescence (DIF), the diagnosis of bullous pemphigoid was confirmed.

Conclusions. Bullous pemphigoid is a rare disease in the pediatric population. Nevertheless, delayed diagnosis and improper treatment strategies can lead to serious consequences. This case underscores the necessity of immunomorphological studies for definitive diagnosis.

The study was performed in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Informed consent was obtained from the child's parents for the study and publication of the data. The authors declare no conflict of interest.

Key words: children, rash, bullous pemphigoid, autoimmune diseases.

Вступ

Бульозний пемфігоїд (БП) – рідкісне автоімунне захворювання, що характеризується утворенням пухирів, наповнених серозною рідиною, та часто супроводжується свербіжем. У дітей патологія зустрічається значно рідше, ніж у дорослих [5]. У педіатричній практиці розрізняють БП немовлят (малюків) та дітей старшого віку.

Дитячий БП вперше описав Левер у 1953 році, а у 1970 році Бін та співавтори описали перший

клінічний випадок із верифікованим діагнозом. У 1991 році Немет та інші дослідники проаналізували 33 випадки БП у дітей [13]. Оскільки у літературних джерелах описані лише поодинокі випадки, оцінити достовірну поширеність захворювання складно. Орієнтовна частота БП у дітей становить приблизно 0,2–0,5 випадків на мільйон дитячого населення на рік [7].

Мета – описати клінічний випадок БП із акцентом на алгоритм діагностики та тактику лікування.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення до-



А



Б

Рис. Напружені пухирі на шкірі долонь (А) та пальців рук (Б)

слідження отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

Хлопчик, віком 4 місяці був госпіталізований зі скаргами на появу множинних пухирів на долонях, пальцях рук і стопах, а також численних папульозних елементів на тулубі, що супроводжувалося вираженим свербіжем та неспокоєм. Зі слів матері, дитина захворіла місяць тому, коли з'явився висип на піднебінні в ротовій порожнині, який змащували водним розчином метиленового синього. Згодом почали з'являтися множинні пухирі на стопах та долонях, а на тулубі – окремі папульозні елементи. Дитина була госпіталізована через 14 днів від початку хвороби. Після введення дексаметазону протягом 3 днів висип зник, проте через 4 дні перебування вдома висипання з'явилися знову.

З анамнезу життя: дитина народилася доношеною, вакцинована за віком. Спадковий анамнез не обтяжений. Алергічних захворювань у родині не спостерігалось.

Об'єктивно: температура тіла – 36,7°C, частота серцевих скорочень – 128 уд./хв, частота дихання – 28/хв, SpO₂ – 98%, вага – 7400 г. На момент огляду дитина активна, апетит задовільний. Психомоторний розвиток відповідає віку.

Шкірні покриви звичайного забарвлення. На стопах і долонях візуалізуються окремі плями гіперемії. На латеральних поверхнях тулуба спостерігається незначна інфільтрація з множинними, місцями зливними, напруженими пухирями. На шкірі долонь, пальців рук і ніг – поодинокі

напружені та в'ялі пухирі діаметром до 0,5×1,0 см (рис.). Симптом Нікольського негативний.

Слизові оболонки зіву чисті, рожеві. Носове дихання вільне. Аускультативно: дихання везикулярне. Межі серця в межах вікової норми. Тони серця звучні, ритмічні. Живіт м'який, безболісний, помірно здутий. Печінка та селезінка не збільшені. Випорожнення кашкоподібні без патологічних домішок.

Дитині проведені дообстеження: загальний аналіз крові: гемоглобін – 120 г/л, еритроцити – 4,53×10¹²/л, лейкоцити – 13,5×10⁹/л, еозинофіли – 36%, паличкоядерні – 1%, сегментоядерні – 17%, лімфоцити – 39%, моноцити – 7%, швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) – 3 мм/год.

Загальний аналіз сечі – без відхилень від норми.

Біохімічний аналіз крові: суттєвих відхилень не виявлено. Загальний білок – 62,4 г/л (норма (N): 65–85 г/л); сечовина – 5,4 ммоль/л (N: 1,7–8,3 ммоль/л); креатинін – 37,6 ммоль/л (N: 44–88 ммоль/л); загальний білірубін – 10,0 ммоль/л (N: 0–8,5–20,0 ммоль/л); прямий білірубін – 4,09 ммоль/л (N: 0,9–4,3 ммоль/л), непрямий білірубін – 5,91 ммоль/л (N: 6,4–17,1 ммоль/л), аланінамінотрансфераза – 31 од/л (N: до 40 од/л); аспартатамінотрансфераза – 41 од/л (N: до 40 од/л), натрій – 4,97 ммоль/л (N), калій – 141,3 ммоль/л (N), хлориди – 101 ммоль/л (N), кальцій загальний – 2,27 ммоль/л (N), залізо – 14 мкмоль/л (N), С-реактивний білок – до 6 мг/л (N), цукор крові – 5,03 ммоль/л (N).

Серологічні дослідження (методом імуноферментного аналізу): антитіла до цитомегаловірусу,

вірусу герпесу 1, 2 типів (IgM і IgG) – негативні. ПЛР-тест на SARS-CoV-2 – негативний.

Посів калу на патогенну флору – патогенних ентеробактерій не виявлено.

Посів вмісту міхурів: росту не дав.

Обстеження на коронавірус (SARS-cov2/COVID-19): мазок із носоглотки для проведення тесту за допомогою полімеразної ланцюгової реакції (ПЛР) – негативний.

Ультразвукове дослідження (УЗД) серця – стінки міокарда не потовщені; скоротливість задовільна; функціонуюче овальне вікно 3 мм). УЗД органів черевної порожнини (ОЧП) – у межах вікової норми.

Враховуючи клінічну картину, лабораторні дані (зокрема високу еозинофілію) та позитивну динаміку після введення системних стероїдів, було запідозрено БП. Дитину скеровано на біопсію шкіри.

Гістопатологічне дослідження: у дермі виявлено поверхневий периваскулярний запальний інфільтрат з еозинофілами та ознаками фіброзу. Ключова знахідка – субепідермальна була зі спонгіозом. Пряма імунофлюоресценція виявила лінійне відкладення імуноглобуліну G вздовж базальної мембрани, що підтвердило діагноз БП.

Хлопчику призначено лікування – преднізолон 1 мг/кг на добу потягом 3 місяців із поступовим зниженням дози. Після відміни препарату пройшов 1 рік; рецидивів не спостерігалось.

Обговорення

Виникнення БП викликається циркулюючими автоантитілами проти антигенів BP180 і BP230. Вони є компонентами гемідесмосом зони базальної мембрани, які відіграють надзвичайно важливу роль у прикріпленні епідермісу до дерми [7]. Антитіла вступають в реакцію та ушкоджують базальну мембрану. Внаслідок цього адгезія шарів порушується, що призводить до утворення субепідермальних пухирів, часто на візуально незмінній шкірі [5].

Точні причини виникнення захворювання залишаються невідомими, хоча існують дані, що така атипична імунна відповідь може бути викликана неспецифічними материнськими антитілами або чужорідними антигенами (інфекційними збудниками, ліками). У старших дітей тригерами можуть виступати пошкодження шкіри, прийом ліків, дерматологічні та хронічні захворювання, а також перенесені інфекції [7]. Також повідо-

млялося про зв'язок БП з вакцинацією. Проте враховуючи, що діти (особливо до 18 місяців) регулярно отримують щеплення, такий зв'язок може бути випадковим, а термін «поствакцинальний БП» – некоректним [12]. Деякі дані свідчать, що вакцинація спроможна спровокувати субклінічний БП шляхом стимуляції аутоімунної відповіді в осіб, схильних до імунологічних реакцій [2,5,15].

Клінічно перебіг у немовлят і дітей старшого віку дещо відрізняється. У немовлят при БП пухирі з'являються на долонях, підшвах, іноді на обличчі. У старшому віці близько 50% уражень локалізуються на статевих органах, часто – на внутрішніх поверхнях стегон, у пахвових западинах, на животі, а також на долонях, стопах і на слизових оболонках [6,12,14].

Еритематозні висипання можуть передувати утворенню пухирів, що ускладнює діагностику на початкових стадіях [6].

Загалом у дітей, порівняно з немовлятами, захворювання протікає тяжче. Важливо, що виникнення пухирів на долонях і стопах є одним з характерних симптомів для дітей усіх вікових груп [12].

Пухирі зазвичай напружені, діаметром 1–3 см, із прозорим ексудатом. Іноді вони зберігаються тривалий час і можуть інфікуватися. При пошкодженні пухирів утворюються великі ерозивні поверхні [6]. Також можуть спостерігатися уртикарні та інфільтровані папули, пляшки або екзематозні ураження, що супроводжуються свербіжем, тоді як пухирі виникають пізніше [2,6,11]. У літературі описано випадок БП у віці 3 місяці, який розпочався з везикулобульозних висипань на долонях і підшвах, а пізніше з'явилися уртикарні елементи на тулубі [9]. Інший клінічний випадок, навпаки, характеризувався генералізованим макуло-папульозним висипом на еритематозній основі на обличчі та тілі з ураженням слизової оболонки рота (дитина страждала на ювенільний ревматоїдний артрит) [9].

Діагноз встановлюється на основі клінічних ознак і результатів біопсії. У загальному аналізі крові часто відмічається лейкоцитоз та еозинофілія [4].

Гістологічна картина БП на ранній стадії є неспецифічною і проявляється незначним набряком із периваскулярною інфільтрацією еозинофілами. На стадії сформованого пухиря

виявляється субепідермальна порожнина, відкладання фібрину, та масивні інфільтрація запальними клітинами [4].

Для підтвердження діагнозу БП рекомендована пряма імунофлюоресценція (ПФ), яка демонструє лінійне відкладення імуноглобуліну G та/або фактора комплементу C3 вздовж базальної мембрани [6].

Диференційну діагностику слід проводити з герпетиформним дерматитом, лінійним IgA – бульозним дерматозом, бульозним епідермолізом, імпетиго [4].

У пацієнтів з герпетиформним дерматитом при біопсії спостерігаються нейтрофільні дермальні папілярні мікроабсцеси, які відсутні при БП. Методом ПФ при цьому захворюванні виявляється відкладення IgA у вигляді гранул у сосочках дерми. Лінійний IgA-бульозний дерматоз гістологічно нагадує герпетиформний дерматит, а при ПФ візуалізується лінійне фарбування IgA вздовж базальної мембрани.

Бульозний епідермоліз – це генетичне захворювання з різними формами, що проявляється з народження. Пухирі виникають у різних шарах шкіри та провокуються механічним травмуванням шкіри. Важливою диференційно-діагностичною ознакою є те, що стан пацієнта не покращується від призначення системних глюкокортикостероїдів.

Бульозне імпетиго розвивається внаслідок інфікування золотистим стафілококом. Пухирі мають каламутний вміст і швидко тріскаються, утворюючи ерозивну поверхню. За відсутності вчасної антибіотикотерапії загальний стан малюків може швидко погіршуватися, а в крові підвищуються маркери запалення, що не є характерним для неускладненого БП.

Основний підхід у лікуванні полягає у використанні системних стероїдів у дозі 1–2 мг/кг із поступовим зниженням дози. Іноді в терапії використовують дапсон, тетрацикліни, еритроміцин; імуносупресивну терапію (внутрішньовенний людський імуноглобулін, мофетилу мікофенолат, метотрексат, циклофосфамід, азатиоприн); біологічну терапію (ритуксимаб, омалізумаб і дупілумаб) у рефрактерних або тяжких випадках [2,11,14].

У літературі описано випадок застосування преднізолону в дозі 1 мг/кг/добу протягом 3 місяців, що дозволило досягти клінічної ремісії (пухирі не з'явилися). Проте через появу побічних

ефектів пацієнта було переведено на метотрексат у дозі 15 мг/тиждень. Через 6 місяців прийому метотрексату циркулюючі антитіла до ВР180 не виявлялися, а лікування повністю припинили через 12 місяців [9]. Іноді для лікування БП достатньо застосування місцевих стероїдів (наприклад, крем клобетазолу пропіонат 0,05%) [3].

Тривалість терапії системними стероїдами у немовлят становить від кількох тижнів до кількох місяців; вони зазвичай добре реагують на лікування. При генералізованих формах БП курс має бути тривалішим, для зниження ризику летальності. У старших дітей курси лікування триваліші, а рецидиви трапляються частіше, особливо при застосуванні комбінованих методів [2,11,14].

У разі приєднання вторинної інфекції обов'язковим є призначення антибактеріальної терапії.

Прогноз БП загалом є сприятливим, часто спостерігається спонтанна ремісія. Проте можливі рецидиви, спровоковані інфекціями або поступовим зниженням дози кортикостероїдів [1]. Повідомлялося про ефективність системних кортикостероїдів у початковій дозі 1–2 мг/кг із наступним поступовим її зменшенням для уникнення ефекту рикошету [6]. Дослідники з Фінляндії описали випадок терапії БП, що тривала 6 років. Спочатку використовували преднізолон та метотрексат, згодом – дапсон, проте суттєвого ефекту не спостерігалося. Після додавання внутрішньовенного імуноглобуліну та інфліксимабу стан стабілізувався, хоча рівень антитіл до ВР180 залишався дещо підвищеним (13 Од/мл). Дитина продовжує отримувати терапію [9].

Висновок

БП виникає рідко, проте неправильна тактика ведення може призвести до тяжких наслідків. Не завжди можливо провести коректний диференційний діагноз. Потрібне комплексне дослідження з використанням біопсії та інших методів, таких як пряма імунофлюоресценція та імуноферментний аналіз – для виявлення циркулюючих антитіл до базальної мембрани.

Терапія системними стероїдами досить ефективна у більшості випадків. У рефрактерних випадках необхідно використовувати імуносупресивну чи біологічну терапію (у старших дітей).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Bin Rubaian NF, Alakloby OM, Alghuraish DS, Alzoabi N, Alqahani J et al. (2024). Infantile Bullous Pemphigoid: A Case Report. *Journal Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*. 17: 1579-1583. <https://doi.org/10.2147/CCID.S463677>.
2. Bisherwal K, Pandhi D, Singal A, Sharma S. (2016). Infantile bullous pemphigoid following vaccination. *Journal Indian Pediatr*. 53(5): 425-426; <https://doi.org/10.1007/s13312-016-0867-3>. PMID: 27254056.
3. Borradori L, Van Beek N, Feliciani C, Tedbirt B, Antiga E, Bergman R et al. (2022, Oct). Updated S2 K guidelines for the management of bullous pemphigoid initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 36(10): 1689-1704. Epub 2022 Jun 29. doi: 10.1111/jdv.18220. PMID: 35766904.
4. Cheng H, Lamont D, Emanuel P. (2013). Bullous pemphigoid pathology. URL: <https://dermnetnz.org/topics/bullous-pemphigoid-pathology>.
5. Chen P, Oakley A. (2014). Childhood bullous pemphigoid. URL: <https://dermnetnz.org/topics/childhood-bullous-pemphigoid>.
6. Di Zenzo G, Della Torre R, Zambruno G, Borradori L. (2012). Bullous pemphigoid: from the clinic to the bench. *Clin Dermatol*. 30(1): 3-16. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2011.03.005>. PMID: 22137222.
7. Moro F, Fania L, Sinagra JLM, Salemm A, Di Zenzo G. (2020). Bullous pemphigoid: trigger and predisposing factors. *Journal Biomolecules*. 10(10): 1432. <https://doi.org/10.3390/biom10101432>. PMID: 33050407.
8. Neri I, Greco A, Bassi A, Orgaz-Molina J, Balestri R, Oranges T et al. (2016). Bullous pemphigoid in infant post vaccination: myth or reality? *International Journal Immunopathol Pharmacol*. 29(2): 295-299. <https://doi.org/10.1177/0394632015603796>. PMID: 26684642.
9. Pankakoski A, Panelius J, Salava A, Kluger N. (2020). Bullous pemphigoid in three paediatric patients in Finland. *Acta Derm Venereol*. 100(6): adv00086. <https://doi.org/10.2340/00015555-3445>. PMID: 32157316.
10. Peraza DM, Merola JF. (2024). Bullous Pemphigoid. *MSD Manual*. URL: <https://www.msdmanuals.com/professional/dermatologic-disorders/bullous-diseases/bullous-pemphigoid>.
11. Reis-Filho EG, Silva Tde A, Aguirre LH, Reis CM. (2013). Bullous pemphigoid in a 3-month-old infant: case report and literature review of this dermatosis in childhood. *An Bras Dermatol*. 88(6): 961-965. doi: 10.1590/abd1806-4841.20132378. Erratum in: *An Bras Dermatol*. 2014 Sep-Oct; 89(5): 854. Dosage error in article text. PMID: 24474106; PMCID: PMC3900348.
12. Schwieger-Briel A, Moellmann C, Mattulat B, Schauer F, Kiritisi D, Schmidt E et al. (2014). Bullous pemphigoid in infants: characteristics, diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 9: 185. <https://doi.org/10.1186/s13023-014-0185-6>. PMID: 25491396.
13. Trüeb RM, Didierjean L, Fellas A, Elias A, Borradori L. (1999, Feb). Childhood bullous pemphigoid: report of a case with characterization of the targeted antigens. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 40(2): 338-344. [https://doi.org/10.1016/S0190-9622\(99\)70481-0](https://doi.org/10.1016/S0190-9622(99)70481-0).
14. Waisbourd-Zinman O, Ben-Amitai D, Cohen AD, Feinmesser M, Mimouni D, Adir-Shani A et al. (2008). Bullous pemphigoid in infancy: clinical and epidemiologic characteristics. *Journal Am Acad Dermatol*. 58(1): 41-48. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2007.08.010>. PMID: 17945382.
15. Zhang Y, Xu Q, Chen L, Chen J, Zhang J, Zou Y et al. (2021). Efficacy and safety of dupilumab in moderate-to-severe bullous pemphigoid. *Journal Front Immunol*. 12: 738907. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2021.738907>. PMID: 34721404.

Відомості про авторів:

Сем'янчук Віра Богданівна – к.мед.н., доц. каф. дитячих хвороб післядипломної освіти ІФНМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2. <https://orcid.org/0000-0002-3631-9799>.

Парандій Ірина Богданівна – лікар-алерголог дитячий, зав. алергологічним відділенням КНП «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня ІФОР». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132.

Опока Іоланна Юрївна – лікар-педіатр, дитячий алерголог МЦ ТОВ «ВАЙС клінік». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Сорохтея, 14А. Стаття надійшла до редакції 30.09.2025 р., прийнята до друку 08.02.2026 р.