Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови

Версія цього документу для друку: http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00271&format=pdf

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00271. Хронічні бульозні (пухирні) дерматози (герпетиформний дерматит, пемфігоїд)

Автор: Pekka Autio
Редактор оригінального тексту: Jukkapekka Jousimaa
Дата останнього оновлення: 2017-05-29

Основні положення

- Герпетиформний дерматит (ГД) та пемфігоїд слід вважати причинами хронічного бульозного дерматиту.
- Пацієнтів слід направляти до дерматолога для діагностики та планування лікування.
- Пацієнтів з ГД завжди слід направляти на додаткові дослідження для виявлення чи виключення целіакії.

Герпетиформний дерматит (“шкірна целіакія”)

Діагностика

- Типові пухирі (зображення [зображення 00133|Dermatitis herpetiformis…] [зображення 00552|Dermatitis herpetiformis…]) на гіперемованій шкірі та подряпини та ліктях, колінах (зображення [зображення 00133|Dermatitis herpetiformis…] [зображення 00552|Dermatitis herpetiformis…]), крижах, сідницях (зображення [зображення 01049|Dermatitis herpetiformis…]) та волосистій частині шкіри голови.

- Дані звичайного патогістологічного дослідження зазвичай неспецифічні, але імуногістопатологічне дослідження досить показове.
- Целіакію слід виключити шляхом визначення антитіл до трансглутамінази. Див. [настанова 00192|Целіакія] для деталей.
- Перед дієтотерапією показано провести гастроскопію та біопсію тонкого кишківника.
- Не забувайте запитувати про інші випадки у родині.

Лікування

- Навіть якщо пацієнт не страждає на целіакію, безглютенова дієта має позитивний вплив на шкірні симптоми у випадках герпетиформного дерматиту. Суттєве значення має консультування щодо адекватної дієти.
- Дапсон швидко полегшує шкірні симптоми, але при його застосуванні існує ризик гемолізу. Повторні лабораторні дослідження (моніторинг картини крові та функції печінки і нирок) та клінічне спостереження абсолютно обов'язкові.

  Коментар експерта. Лікарський засіб дапсон станом на 21.02.2019 в Україні не зареєстрований.
- Місцеві глюкокортикоїди можуть полегшити шкірні симптоми.

Показання для консультації спеціаліста

- Завжди необхідно консультуватися зі спеціалістом у питанні діагностики та лікування герпетиформного дерматиту. У стабільній фазі контрольний огляд може бути проведений лікарем загальної практики.

Пемфігоїд

Визначення

- Аутоімунне захворювання людей похилого віку, що проявляється, як правило, великими пухирями. Присутні антитіла до базальної мембрани шкіри.

Симптоми

- Пемфігоїд вражає переважно людей похилого віку (> 60 років)
- Іноді починається генералізованим свербежем.
- Великі, зі щільними стінками, прозорі пухирі, що сверблять, розвиваються на гіперемованій шкірі тулуба та проксимальних відділах кінцівок (зображення [зображення 00132|Bullous pemphigoid in an…] [зображення 01156|Pemphigoid on the upper …]).
- Слизові оболонки зазвичай не вражені, але існує форма захворювання, при якій уражаються лише слизові оболонки (зображення [зображення 00988|Desquamative gingivitis]).
- Загальний стан пацієнта не порушений.

Діагностика

- При пемфігоїді більше ніж 90% пацієнтів мають антитіла до базальної мембрани, що реагують з базальною мембраною епідермісу (гемідесмосоми). Антитіли до базальної мембрани можуть бути позитивними вже на стадії свербежу, навіть якщо пухирі ще не з'явилися. Тест на антитіла до базальної мембрани неспецифічний і тому рекомендовано проводити аналіз на антитіла anti-BP180 у сироватці крові.
- Біопсію слід брати зі “свіжого” (маленького) пухиря або з еритематозного елементу ураження шкіри. Якщо проводиться біопсія пухиря, його основу слід включити в зразок.
- Епітелій під “старим” пухирем вже встиг регенерувати, тому інтерпретувати гістологію буде важко. Імуногістологія є діагностичною.
- Для імунофлюоресцентних (ІФ) досліджень потрібен свіжий тканинний зразок. Зразок одразу кладуть на сухий лід або у рідкий азот або у спеціальний контейнер з так званим транспортним середовищем Michelin.

Диференційна діагностика

- Пухирчатка (вульгарна, листоподібна, еритематозна, вегетуюча)
    - Віковий розподіл ширший.
    - Зустрічається дуже рідко порівняно з пемфігоїдом.
    - Імуногістологія є діагностичною.

    - Складніше лікувати, ніж пемфігоїд. Вульгарна пухирчатка може загрожувати життю.
- Бульозний епідермоліз.
    - Рідкісний генодерматоз
- Порфірія [настанова 01154|Порфірії]
    - Пізня шкірна порфірія представлена пухирями на тильній поверхні рук.
    - Рідкісна
- Герпетиформний дерматит
    - Іноді проявляється як поширене захворювання, що важко ідентифікувати.

Лікування [доказ 04228|C] [доказ 04366|C]

- Системні глюкокортикоїди є методом лікування першої лінії. Доза індивідуальна. Початкова доза - преднізолон по 0,5 мг/кг/добу. Потреба в постійному прийомі препаратів існує рідко.
- Тетрациклін також може бути ефективним.
- Лікування дапсоном, так само як і ад'ювантна терапія комбінацією глюкокортикоїдів з іншими імуносупресивними препаратами або метотрексатом, проводиться під наглядом дерматолога.
- Місцеве лікування потужними глюкокортикоїдами може зменшити прояви хвороби.

Показання до консультації у спеціаліста

- Підтвердження діагнозу та диференційна діагностика (імуногістологія) проводяться спеціалістом. Пацієнта слід направити на консультацію без затримок.
- Лікування краще починати спеціалісту. Часто хвороба постійно проявляється однаково у одного пацієнта. Після того, як підібрано найкомфортніший для пацієнта режим лікування, при рецидиві захворювання його можна повторювати під наглядом лікаря загальної практики - сімейного лікаря.

Пов'язані джерела

- Кокранівські огляди [пов'язані 00129|Chronic bullous diseases…]
- Інші Інтернет джерела [пов'язані 00129|Chronic bullous diseases…]

Настанови

- Настанова 00192. Целіакія.
- Настанова 01154. Порфірії.

Зображення

- Зображення 00133. Dermatitis herpetiformis on the knees.

Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd Raimo Suhonen

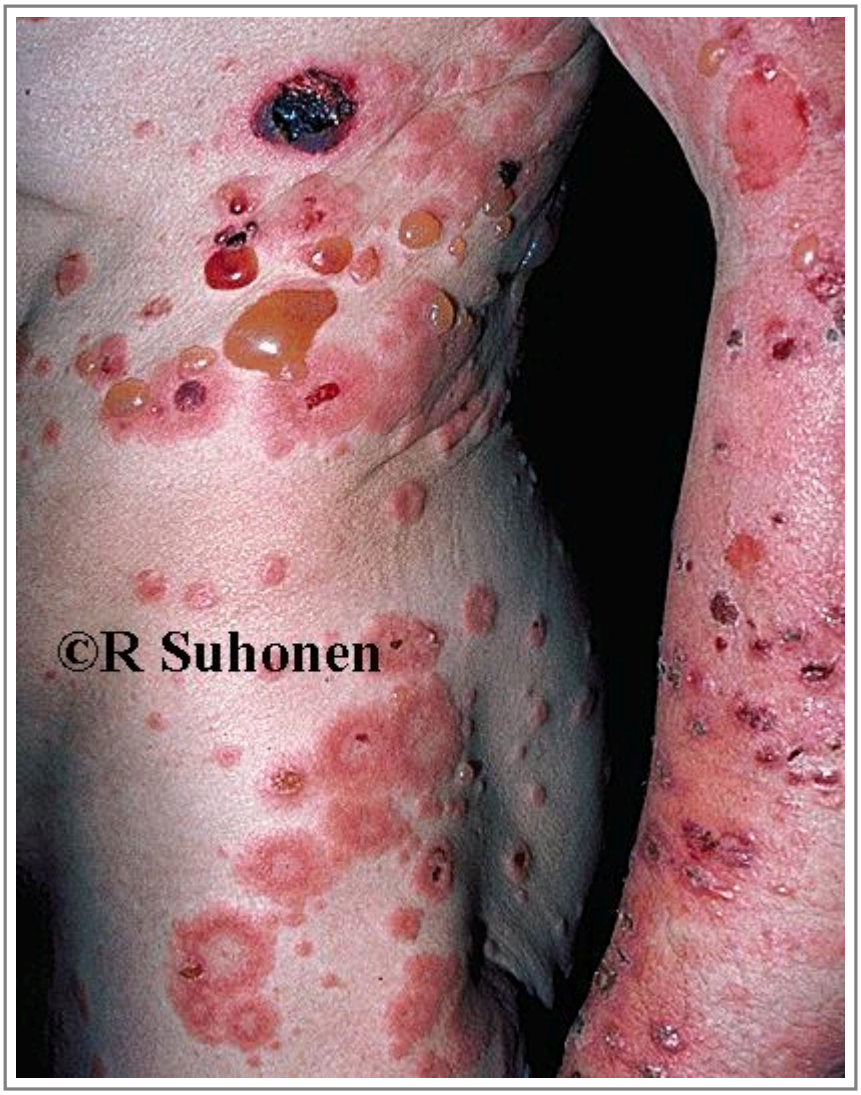
- Зображення 00552. Dermatitis herpetiformis on the skin of the elbow region.

Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd Raimo Suhonen

- Зображення 01049. Dermatitis herpetiformis on the buttocks.

Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Suvi Cajanus Duodecim Medical Publications Ltd

- Зображення 00132. Bullous pemphigoid in an elderly man.



Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Duodecim Medical Publications Ltd

- Зображення 01156. Pemphigoid on the upper trunk.

Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Suvi Cajanus Duodecim Medical Publications Ltd

- Зображення 00988. Desquamative gingivitis.

Автори та власники авторських прав: Hilkka Pernu

Доказові огляди Duodecim

- Доказовий огляд 04228. Interventions for mucous membrane pemphigoid and epidermolysis bullosa acquisita.
  Дата оновлення: 2013-02-13
  Рівень доказовості: C
  Резюме: Cyclophosphamide combined with corticosteroids may be effective for mucous membrane pemphigoid in patients with eye involvement. However, mucous membrane pemphigoid with mild to modest inflammatory activity responds to dapsone in most participants and may therefore be best treated with dapsone due to its lower side effect profile compared to cyclophosphamide.
- Доказовий огляд 04366. Interventions for bullous pemphigoid.
  Дата оновлення: 2010-11-08
  Рівень доказовості: C
  Резюме: Very potent topical steroids may be effective and safe treatments for bullous pemphigoid, but their use in extensive disease may be limited by side effects and practical factors. Starting doses of prednisolone greater than 0.75 mg/kg/day do not seem to give additional benefit over smaller doses.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00271 Ключ сортування: 013.026 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англомовного оригіналу: 2017-05-29

Автор(и): Pekka Autio Автор(и) попередніх версій статті: Raimo Suhonen Редактор(и): Jukkapekka Jousimaa
Лінгвіст(и)-консультант(и) англомовної версії: Kristian Lampe Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Dermatology

Ключові слова індексу
mesh: Pemphigoid, bullous Pemphigoid mesh: Dermatitis Herpetiformis mesh: Blister mesh: Pemphigus
mesh: Dapsone mesh: Epidermolysis Bullosa Acquisita mesh: celiac disease diet mesh: Celiac Disease coeliac disease
mesh: Prednisolone mesh: Biopsy mesh: systemic glucocorticoid therapy speciality: Dermatology icpc-2: S99