Приложение - 3
к приказу №287
от «15» сентября 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ И КОСМЕТОЛОГИИ

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА»

ТАШКЕНТ 2025



«УТВЕРЖДАЮ»
Директор
РСНПМЦДВиК МЗ
РУз
Сабиров У.Ю.

_____

«____» _____ 2025 год

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА»

ТАШКЕНТ 2025

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА»

Ташкент 2025

1. Вводная часть

Коды по МКБ-10/11:

МКБ-10	**L13.0**	Дерматит герпетиформный	https://mkb-10.com/index.php?pid=11060
МКБ-11	**EB44**	Дерматит герпетиформный	https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/en#286313127

Дата разработки и пересмотра протокола: 2025 год, дата пересмотра 2028 г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта:
Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр дерматовенерологии и косметологии

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:
По организации процесса члены рабочей группы по направлению дерматовенерология:

1.	Сабиров У.Ю.	Директор РСНПМЦДВиК МЗ РУз, д.м.н., профессор	РСНПМЦДВиК
2.	Мавлянова Ш.З.	Заведующая научной лабораторией по изучению дерматозов, д.м.н., профессор	РСНПМЦДВиК
3.	Исмогилов А.И.	Заведующий 2 стационарным отделением дерматологии, к.м.н., с.н.с.	РСНПМЦДВиК
4.	Мирзакулова Ш.Н.	Научный сотрудник	РСНПМЦДВиК
5.	Садиев Ш.Ф.	Врач дерматовенеролог	РСНПМЦДВиК
6.	Абдукадирова Ю.Ш.	Базовый докторант	РСНПМЦДВиК

Рецензенты:

1. Охлопков Виталий Александрович – ректор Института высшего и дополнительного профессионального образования ФНКЦ РР Минобрнауки Российской Федерации, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный работник высшей школы Российской Федерации;
2. Муллаханов Жавлон Бахтиярович – заведующий консультативной поликлиникой РСНПМЦДВиК МЗ РУз, доктор медицинских наук, старший научный сотрудник.

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. Иноятов Аваз Шавкатович – д.м.н., заместитель директора по лечебной работе-Главный врач клиники РСНПМЦДВиК МЗ РУз;

2. Джалилов Дилшод Сайфуллаевич – к.м.н. заместитель директора по научной работе РСНПМЦДВиК МЗ РУз.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Дата и номер выписки из протокола обсуждения: Выписка из протокола № 4 от 24.04.2025 года Учёного совета РСНПМЦДВиК МЗ РУз

Пользователи протокола:

1. Врачи дерматологи; дерматокосметологи;
2. Врачи общей практики;
3. Врачи педиатры;
4. Врачи лаборанты;
5. Организаторы здравоохранения;
6. Клинические фармакологи;
7. Студенты, клинические ординаторы, магистранты, докторанты, преподаватели медицинских вузов;
8. Пациенты с данной патологией, члены их семей и лица, осуществляющие уход.

Настоящий протокол является основой для внедрения современных методов диагностики и лечения герпетиформного дерматита Дюринга в практику здравоохранения повсеместно.

Категория пациентов в данной нозологии: обследованию подлежат больные герпетиформным дерматитом Дюринга.

Шкала уровня доказательности, на основе доказательной медицины.
Шкала оценки уровней достоверности доказательств для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки уровней достоверности доказательств для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА»……4

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА»……..32

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА» ……..36

Список сокращений

ГДД	герпетиформный дерматит
ПИФ	прямая иммунофлюоресценция
ИФА	иммуноферментный анализ
ГКС	глюкокортикостероиды
РКИ	рандомизированное контролируемое исследование
ПМСП	первичная медико-санитарная помощь
IG	Иммуноглобулин
В/В	внутривенно
В/М	внутримышечно
ГР	грамм
МГ	миллиграмм
МЛ	миллилитр
Р-Р	раствор
ТАБ	таблетка

1.Основная часть.

1.1.Введение

Герпетиформный дерматит (ГД) —
редкий дерматоз, чаще встречающийся у жителей Северной Европы. По данным эпидемиологических исследований, проведенных в Северной Европе, в различных странах заболеваемость ГД колеблется от 0,4 до 3,5 случая на 100 000 населения в год, распространенность — от 1,2 до 75,3 случая на 100 000 населения.

Обычно заболевание начинается в возрасте 30—40 лет, однако может развиться в детском и пожилом возрасте. Мужчины болеют чаще женщин; соотношение заболеваемости мужчин и женщин варьирует от 1,1:1 до 1,9:1.

1.2 Определение

Герпетиформный дерматит Дюринга (dermatitis herpetiformis Duhring; болезнь Дюринга) – воспалительное заболевание кожи, ассоциированное с глютеновой энтеропатией и характеризующееся истинными полиморфными зудящими высыпаниями, хроническим рецидивирующим течением, гранулярным отложением IgA в сосочках дермы.

1.3 Классификация

В зависимости от преобладающего вида сыпи выделяют ряд клинических форм ГДД:

- буллезная;
- герпесоподобная;
- уртикароподобная;
- трихофитоидная;
- строфулезная;

- экзематоидная.

Примечание: если герпетиформный дерматит развивается под воздействием канцерогенных опухолей, то его нередко именуют параонкологическим дерматозом.

1.4 Клиническая картина заболевания

Герпетиформный дерматит Дюринга может возникать в любом возрасте. Основным клиническим проявлением является наличие полиморфных высыпаний на коже в виде везикулезной, папулезной, уртикоподобной и буллезной сыпи.

Течение хроническое, длительное, циклическое с возможным самопроизвольным излечением. Ухудшение заболевания обычно связано с воздействием психоэмоциональных факторов, нарушением диеты, солнечным облучением. Пузыри могут быть различных размеров, обычно с плотной покрышкой, вначале с серозным содержимым. Они возникают на отечном гиперемированном основании, имеют герпетиформное расположение, образуют очаги в виде гирлянд. Симптом Никольского отрицательный. Слизистые оболочки поражаются редко. Перед появлением высыпаний больные испытывают различные ощущения в виде покалывания, жжения и особенно часто зуда кожи. Характерным признаком служит быстрое заживление эрозий, возникающих на месте вскрывшихся пузырей. На месте эрозий появляются корки, после исчезновения которых остаются участки гиперпигментации. Кожный процесс может иметь распространенный характер; у пожилых больных возможно присоединение интеркуррентных заболеваний и смерть.

Заболевание характеризуется хроническим рецидивирующим течением со сменой рецидивов периодами медикаментозных или спонтанных полных ремиссий продолжительностью от нескольких недель до нескольких лет.

Спонтанные ремиссии возможны у 10—25% больных. Для ГДД характерны полиморфизм, группировка и симметричность высыпаний. Высыпания локализуются преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей, волосистой части головы, плечах, коленях, локтях, крестце, ягодицах, сопровождаются зудом. Сыпь представлена пятнами, волдырями, папулами и пузырями различной величины. Пузыри напряженные, с плотной покрышкой, наполненные прозрачным или мутным, иногда геморрагическим содержимым, образуются на гиперемированном отечном основании. Пузыри вскрываются, образуя эрозии, которые быстро эпителизируются, оставляя гиперпигментацию. Иногда поражение кожи носит локализованный характер. Поражение слизистой оболочки полости рта наблюдается редко. Общее состояние больных удовлетворительное.

2..Методы, подходы и процедуры диагностики

2.1. Диагностические критерии

https://search.medscape.com/search/?q=%22dermatitis%20herpetiformis%20Duhring%22&

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK493163/#:~:text=The%20differential%20diagnosis%20of%20dermatitis,Eczema

Критерии установления диагноза/состояния: Диагностика ГДД основана на характерных жалобах, клинических проявлениях и лабораторном подтверждении диагноза.

1) **Жалобы и анамнез:**

Жалобы на:

- кожные высыпания;
- зуд различной интенсивности (выраженный, умеренный);
- жжение.

Из анамнеза:

- кожные заболевания в семье в прошлом и настоящем;
- начало заболевания и его течение (длительность, количество обострений);
- эффективность ранее проводимой терапии другие факторы.

2) Физикальное обследование:

ГДД характеризуется распространенными полиморфными высыпаниями в виде сгруппированных пузырьков, пузырей и папул, расположенных на отечно-элевирующем фоне. Пузырьки и пузыри с плотной покрышкой, серозным или серозно-геморрагическим содержимым, при присоединении вторичной инфекции – с мутным или гнойным содержимым. Цвет высыпаний розово-красный, границы очагов – фестончатые, периферического роста нет. Пузырьки и пузыри через 3-4 дня вскрываются с образованием эрозий (без периферического роста), на их поверхности образуются кровянистыми корочками, после их отторжения – пигментация или депигментация, иногда образуются атрофические рубцы.

Локализация – плечевой пояс, верхние и нижние конечности, особенно локти и колени, ягодицы, поясничная область, лицо, реже – волосистая часть головы. Слизистые поражаются крайне редко, ладони и подошвы не вовлекаются.

Субъективно – сильный зуд, жжение. Зуд может предшествовать высыпаниям.

Может быть бессоница, слабость, повышение температуры. Может быть полифекалия, жидкий стул сероватого цвета.

В содержимом пузырей и в периферической крови определяют эозинофилию. Симптом Никольского отрицательный. Клетки Тцанка не обнаруживают.

Общий статус:

- осмотр и оценка общих свойств кожи;
- осмотр миндалин, ушных раковин, носа, глаз;
- оценка состояния периферических лимфатических узлов, легких, кровеносной системы, пищеварительного тракта, почек, печени (пальпация, перкуссия и аускультация).

Локальный статус:

- характер поражения кожи (по морфологии - экссудативный, по течению кожного процесса – хронический);
- локализация;
- элементы сыпи (эритема, папула, волдыри, пузыри);
- дермографизм.

Основные субъективные и объективные симптомы:

- хроническое, рецидивирующее течение;
- полиморфизм высыпаний (пятна, волдыри, папулы, пузыри);
- склонность к группировке;
- симметричность высыпаний;

- преимущественное поражение разгибательных поверхностей верхних и нижних конечностей, волосистой части головы, коленей и локтей, крестца и ягодиц;
- характерный первичный морфологический элемент сыпи - это пузырь различных размеров, обычно с плотной покрышкой, с серозным или мутным, иногда геморрагическим содержимым, который возникает на отечном гиперемированном фоне. После вскрытия образуется эрозия, которая быстро эпителизируется, оставляя гиперпигментацию;
- отрицательный симптом Никольского.

3. Лабораторные исследования

https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4435051/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34004067/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://www.aad.org/member/clinical-quality/guidelines/psoriasis
https://www.psoriasis.org/psoriasis-guidelines/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis

- Цитологическое исследование: определение количества эозинофилов в содержимом пузырей эозинофилия (30-50%);
- Гистологическое исследование биоптата кожи (полученного из свежего очага поражения, содержащего полость - пузырь): выявление субэпидермального расположения полости и определение в ней содержания фибрина, нейтрофильных и эозинофильных лейкоцитов биоптата кожи;
- ПИФ: выявление зернистых отложений иммуноглобулина класса А в сосочковом слое дермы в биоптате кожи;

  Примечание: патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи с использованием иммунофлюоресцентных методов, полученного из клинически интактного (видимо здорового) участка кожи пациента или на расстоянии около 1 см от пораженного участка кожи [13–18].

- ИФА: определение содержания IgA-антител к тканевой трансглютаминазе и содержания IgA-антител к эндомизию в сыворотке крови.
- В некоторых случаях может быть проведено генетическое тестирование на наличие HLA-генов, ассоциированных с целиакией (DQ2 и DQ8).
- Проведение пробы Ядассона (на повышенную чувствительность к йоду) в 2-х вариантах: кожный тест с 50% мазью с йодидом калия или прием внутрь 5% раствора йодида калия. Учет пробы через 24 часа. Проба считается положительной при обострении старых очагов или появлении новых.
- Общий анализ крови.
- Скрининговые (отборочные) тесты на сифилис: РМП (RPR, КСР)
- Общий анализ мочи.
- Общий анализ кала.
- Биохимический анализ крови
- Подтверждающие тесты на сифилис
- ИФА на ВИЧ
- ИФА на С-реактивный белок
- Мазки-отпечатки на клетки Тцанка– отрицательные.
- Иммунологические исследования
- Микробиологические исследования
- Исследование гормонов щитовидной железы

4. Инструментальные исследования:

- Дерматоскопия
- Обследование для исключения паранеопластического генеза дерматоза (УЗИ внутренних органов, рентген легких, кишечника).
- Исключение аутоиммунного генеза (УЗИ щитовидной железы).

5. Показания для консультации специалистов

https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis

С 5	• При назначении пациентам гормональной терапии и в процессе ее проведения рекомендуются консультации врачей терапевта, фтизиатра, с целью исключения противопоказаний к назначению терапии. • Консультация психотерапевта и невролога– при наличии угнетённого настроения, дисморфофобии. • Консультация гинеколога, офтальмолога, эндокринолога с целью исключения противопоказаний к применению физиотерапевтических процедур. • Консультация эндокринолога при наличии признаков ассоциированных с герпетиформным дерматитом аутоиммунных заболеваний щитовидной железы. • Консультация педиатра для пациентов детского и подросткового возраста. • Консультация врача-диетолога – при необходимости коррекции диеты с исключением глютен-содержащих продуктов [18].

Дифференциальный диагноз:

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7122924/#:~:text=Common%20conditions%20on%20the%20differential,a%20biopsy%20may%20be%20helpful.
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis

Диагноз	*Обоснование для дифференциальной диагностики*
ГДД	- выраженный зуд; - полиморфная сыпь (пятна; волдыри, папулы, пузыри); - склонность к группировке; - симметричность высыпаний; - преимущественное поражение разгибательных поверхностей верхних и нижних конечностей, волосистой части головы, коленей и локтей, кресца и ягодиц; - характерный морфологический элемент – это пузыри различных размеров, обычно с плотной покрышкой, с серозным

	или мутным, иногда геморрагическим содержимым. - эрозия быстро эпителизируется, оставляя гиперпигментацию; симптом Никольского отрицательный. ПИФ: выявление зернистых отложений иммуноглобулина класса А в сосочковом слое дермы в биоптате кожи
Вульгарная пузырчатка	- мономорфная сыпь; - характерный Морфологический элемент – это интраэпителиальные пузыри с тонкой вялой покрышкой, которые быстро вскрываются, - первые высыпания чаще всего появляются на слизистых оболочках полости рта, носа, глоткии и/или красной кайме групп; - боли при приеме пищи и разговоре, при проглатывании слюны. Характерные признаки – гиперсаливация и специфический запах изо рта; - пузыри и эрозии склонны к слиянию и периферическому росту; - симптом Никольского положительный; - в мазках отпечатках обнаруживаются акантолитические клетки ПИФ: свечение IgG в межклеточной субстанции шиповатого слоя
Буллезный пемфигоид Левера	- отсутствие интенсивного зуда; - субэпидермальные пузыри Напряженные с плотной покрышкой; - нет склонности к группировке; - чаще локализуются в области складок; - метод ПИФ – отложение IgG в области базальной мембраны
Многоформная экссудативная эритема	- на слизистых оболочках образуются пузыри, Которые вскрываются с образованием болезненных эрозий; - по периферии пятен и/или отечных папул образуется отечный валик, а центр элемента, постепенно западая, приобретает цианотичный оттенок (симптом «мишени», или «радужной оболочки», или «бычьего

	глаза»); высыпания склонны к слиянию, образуя гирлянды, дуги; -появление сыпи сопровождается ухудшение общего состояния: недомоганием, головной болью, повышением температуры.
Субкорнеальный пустулезный дерматоз	- поверхностные пустулы - фликтены с дряблой покрышкой; - гистологически пузыри определяются непосредственно под роговым слоем

Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D1%81%D0%BE%D1%80%D0%B8%D0%B0%D0%B7-%D0%BA%D1%80-%D1%80%D1%84-2023/17540
https://www.aad.org/member/clinical-quality/guidelines/psoriasis
https://eadv.org/publications/clinical-guidelines/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis

4.1 Тактика лечения на амбулаторном и стационарном уровнях :

Немедикаментозное лечение:

- Безглютеновая диета с целью прекращения контакта с антигеном, индуцирующим развитие аутоиммунных реакций [16–18]: исключение продуктов из пшеницы, ржи, овса, ячменя, проса и других злаков, морепродуктов, богатых йодом, а также ограничение употребления поваренной соли;
- отказ от приема йодсодержащих (галогенсодержащих) лекарственных средств.

Физиотерапевтические процедуры:

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22264139/

Низкоуровневая фототерапия LLLT	Лазеры с длиной волны 830, 633, 415 нм 10-15 минут за одну процедуру
Поляризованный полихроматический луч	Процедуры проводятся либо с использованием фильтра интегрального излучения (480—3400 нм), либо с помощью светофильтра определенного цвета (цветофильтра). Время воздействия на одно поле — от 2 до 6 минут (2 минуты при выраженном экссудативном процессе, 6 минут при преобладании процессов инфильтрации и лихенизации), суммарное время одной процедуры не превышало 20 минут. Если использовались цветофильтры, то время воздействия на одно поле

	сокращалось до 2 минут, а продолжительность одной процедуры не превышала 10 минут. Курс лечения составлял 10 процедур, проводимых ежедневно. Эффективность терапии оценивалась с помощью индекса дерматологического статуса и индекса качества жизни.

Медикаментозное лечение.

Включение незарегистрированных лекарственных средств в клинический протокол в Республике Узбекистан в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования не будет являться основанием для возмещения расходов.

Таблица 1

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения).

Лекарственная группа	Лекарственные средства	Показания	Уровень доказательности
Системные ГКС	Преднизолон 5 мг (таб), 30 мг (амп)	Суточная доза составляет 0.5-1.0 мг/кг/сут. После достижения клинического улучшения (регресса) доза препарата снижается.	**C** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment?form=fpf
	Дексаметазон 5, 4, 1,5 мг (таб), 4 мг (амп)	Суточная доза составляет 0,02–0,3 мг/кг/сут. После достижения клинического улучшения (регресса) доза препарата снижается.	**C** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment?form=fpf
	Метилпреднизолон 4, 16 мг (таб), 4 мг (амп)	Суточная доза составляет 16-95 мг/кг/сут. После достижения положительного клинического результата-начинается постепенная отмена препарата. Детям следует вводить более низкие дозы (но не менее 0.5 мг/кг/сут)	**C** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-medication
	Бетаметазон	каждые 2-4 недели вводят в/м в дозе от 1,0 мл до 2,0 мл.	**C** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-medication

	Триамциналон	каждые 2 недели вводят в/м в дозе 1,0 мл.	**C** **https://emedicine.medscape.com/article/1062640-medication**
Препараты содержащие калий и кальций	Таблетки, раствор для внутривенного введения; Раствор для инфузий: калия аспарагинат и магния аспарагинат	Применяют внутрь и в/в (струйно медленно или в/в капельно). Дозу и схему применения устанавливают индивидуально, в зависимости от показаний, клинической ситуации и лекарственной формы.	**C** **https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment?form=fpf**
Сульфоновые (противолепрозный) препарат	Дапсон 50 мг (табл)	Суточная доза по 50–100 мг/сут 2 раза в сутки циклами по 5–6 дней с перерывом на 1 день, курс — 3–5 циклов и более. Максимальная суточная доза — до 300 мг. После исчезновения клинических проявлений заболевания — в поддерживающей дозе — 50 мг через день или 1–2 раза в неделю. Детям — в начальной дозе 2 мг/кг/сут, при необходимости дозу увеличивают, затем как можно скорее уменьшают до наименьшей эффективной поддерживающей дозы.	B https://www.rlsnet.ru/active-substance/dapson-1306
	Сульфасалазин – 500 мг (таб)	Детям в возрасте старше 6 лет рекомендовано применять 40–150 мг/кг массы тела в сутки.	B https://www.rlsnet.ru/active-substance/dapson-1306
	Сульфапиридин 250, 500 мг (таб)	Взрослые, внутрь 0,25—1 г 4 раза в сутки, после улучшения дозу постепенно уменьшают до минимальной эффективной. Максимальная доза 6 г/сут.	B https://www.practica.ru/DrugBook/Drugs/dr1323.htm
Наружная терапия			
Пасты	Цинковая паста (туба)	Наружно 1-3 раза в день	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19470076/

Гормональные мази и крема (выбирается один препарат из группы)	Клобетазола пропионат 0,05% (туба)	Наружно 1-2 раза в день (сильные IV)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Бетаметазона валерианат – 0,1% (туба)	Наружно 1-2 раза в день (сильные III)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Метилпреднизолона ацепонат – 0,05% (туба)	Наружно 1-2 раза в день (сильные III)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Мометазона фуроат 0,1% (туба)	Наружно 1 раз в день (сильные III)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Бетаметазона дипропионат – 0,05% (туба)	Наружно 1-2 раза в день (сильные III)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Триамцинолона ацетонид – 0,1%	Наружно 1-2 раза в день (сильные III)	С https://emedicine.

	(туба)		medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Преднизолон – 0,25/0,5% (туба)	Наружно 1-2 раза в день (слабые I)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Гидрокортизона – 17 бутират – 0,1% (туба)	Наружно 1-2 раза в день (слабые I)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Гидрокортизона ацетат – 0,1, 0,25, 1,0, 5,0% (туба)	Наружно 1-2 раза в день (слабые I)	С https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.

Примечание: Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально. Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.
Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации, состояния пациента и доступных ресурсов.
*** - применяется со дня регистрации в РУз**

Таблица 2

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения):

Лекарственная группа	**Лекарственные средства**	**Показания**	**Уровень доказательности**
Системная терапия			
Антигистаминные препараты (выбирается один из препаратов из группы)	Цетиризин – 10 мг (таб)	1 раз в сутки №10-15 дней	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19470076/
	Хлоропирамин - 25 мг (таб)	2 раза в сутки №10-15 дней	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19470076/
	Дифенгидрамин – 1% раствор (амп)	2 раза в сутки №10-15 дней	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19470076/
	Лоратадин – 10 мг (таб)	1 раз в сутки №10-15 дней	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19470076/
	Дезлоратадин – 5 мг (таб)	1 раз в сутки №10-15 дней	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19470076/
Дезинтоксикационные лекарственное средство	лактат натрия, сорбит, хлорид натрия, хлорид калия, хлорид кальция, хлорид магния 100 мл, 200 мл, 250 мл, 400 мл и 500 мл	Детям в возрасте до 6 лет Препарат назначают в дозе 10 мл/кг массы тела в зависимости от тяжести заболевания, в возрасте от 6 до 12 лет – в зависимости от степени тяжести заболевания. Детям старше 12 лет вводят одинаковую дозу препарата	**С** **https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment?form=fpf**

Гепатопротекторы	Адеметионин	Рекомендуемая доза составляет 10-25 мг адеметионина на 1 кг массы тела в сутки. Обычно суточная доза составляет 1-2 таблетки в сутки (от 400-800 мг адеметионина в сутки) и может быть увеличена до 4 таблеток в сутки (до 1600 мг адеметионина в сутки). Эффект обычно проявляется через 7-14 дней лечения и сохраняется при дальнейшем применении препарата.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Эссенциальные фосфолипиды	в/в медленно 1-2 ампулы (5-10 мл) , разводить раствор кровью пациента в соотношении 1:1. При необходимости разведения препарата используется только 5% или 10% раствор декстрозы для инфузионного введения Внутрь. Для подростков старше 12 лет и с массой тела более 43 кг, а также для взрослых рекомендуется принимать по 2 капсулы 3 раза/сут во время еды.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Оксиматрин	в/м по 600 мг , один раз в день в/в 600 мг развести в 100 – 250 мл 5% раствора глюкозы или 0,9% раствора натрия хлорида. Вводить внутривенно капельно, со скоростью 60 капель в минуту, один раз в день Внутрь, по 2 капсулы (0,2 г оксиматрина) три раза в день. При необходимости дневную дозу можно увеличить до 3 капсул три раза в день (что эквивалентно 0,3 г оксиматрина).	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Антраль	внутрь после еды 3 раза в сутки взрослым и детям старше 10 лет - по 200 мг на прием детям 4-10 лет - по 100 мг на прием	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
Витамины	Цианокобаламин (Витамин В12)	в/м или в/в по 1 мг ежедневно в течение 1-2 недель, поддерживающая доза 1-2 мг в/м или в/в - от 1 раза в неделю, до 1 раза/мес.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f

			6f9f6543cd5827714.docx
	Пиридоксин гидрохлорид (Витамин В6)	в/м, дозу препарата врач назначает индивидуально из расчета 1-2 мг/кг массы тела в сутки. Курс лечения – 2 недели.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Рибофлавина мононуклеотид (Витамин В2)	Внутрь: взрослым - 5-10 мг в сутки; детям - 2-5 мг 1 раз в сутки. Длительность лечения - 1-1.5 мес. В/м: 1 мл 1% раствора (0.1 г) 1 раз в сутки в течение 10-15 дней (детям - 3-5 дней), затем 2-3 раза в неделю; курс лечения - 15-20 инъекций.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Тиамина гидрохлорид (Витамин В1)	в/м (глубоко) Начинать введение препарата рекомендуется с малых доз (не более 0,5 мл 5% раствора) и только при хорошей переносимости переходить на более высокие дозы Взрослым назначают по 25–50 мг тиамина гидрохлорида (0,5–1 мл 5% раствора) 1 раз в сутки, ежедневно; детям — по 12,5 мг (0,25 мл 5% раствора) 1 раз в сутки. Курс лечения составляет 10–30 инъекций.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Альфа-липоевая кислота	в/в капельной инфузии взрослым в дозе 600 мг в сутки в течение минимум 30 минут. Внутрь взрослым и детям старше 14 лет - по 1 капсуле 1 раз в день перед едой. Продолжительность приема - не менее 1 месяца	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Альфа-токоферола ацетат (Витамин Е)	Внутрь после еды в дозировке по 50 – 100 мг в день (длительность приема - 20-40 дней)	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f

			6f9f6543cd5827714.docx
	Витамин А + Е	внутрь после еды в дозировке витамин Е по 100 мг + витамин А 100 000 МЕ в день (длительность приема - 20-40 дней)	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Аскорбиновая кислота (Витамин С)	внутрь, внутримышечно, внутривенно 250-1000 мг/сут	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
Анаболические стероиды	Силаболина раствор для инъекций в масле Раствор для инъекций масляный 25 мг/1 мл: амп.	В/м, в масляном растворе. Разовая доза - 25-50 мг (1 мл 2.5-5% раствора). Общую дозу рассчитывают с учетом массы тела больного: для взрослых - 1-1.5 мг/кг/мес, для детей - не более 1 мг/кг/мес. Месячную дозу вводят равными частями в 2-4 приема, через 7-14 дней. Лечение проводят в течение 1-2 мес, с последующим перерывом длительностью в 1 мес. При наличии показаний курсы лечения повторяют.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4706909/
	Нандролон Рас-твор для внут-ри-мышеч-но-го вве-дения мас-ля-ный 50 мг/1 мл: амп.	Препарат вводят глубоко в/м. Доза препарата определяется индивидуально. Средняя разовая доза для взрослых составляет 25-50 мг каждые 3-4 недели. При тяжелой почечной недостаточности, в т.ч. с уремией, доза составляет 50 мг еженедельно. Детям Ретаболил назначают в дозе 400 мкг/кг массы тела каждые 3-4 недели.о	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4706909/
Биологические препараты	Ритуксимаб	375мг/м2 1 раз в неделю	С https://www.bsmu.by/uploa

		4 недели	d/iblock/374/ol1te4dk2oo1e3bpyu6lcyoui5ydmu2k/20160523124807 9.pdf
Иммуноглобулин	Октагам 100mg/ml 10% 100 ml	Октагам (IVIg 2g/kg) по схеме 150 г (4, 8, 12, 16, 20, 24 недели и в дальнейшем 1 раз в месяц в течении 8 месяцев)	С https://www.dermatology.ru/translation/diagnostika-i-lechenie-gerpetiformnogo-dermatita
Анксиолитическое и седативное средство	Гидроксизин	Таблетки 25 мг. Начальная доза составляет 25 мг, в случае необходимости доза может быть увеличена в 4 раза (по 25 мг 4 раза в сутки).	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Валерианы экстракт	Внутрь. Взрослые и дети старше 12 лет - по 1-2 таблетки 3 раза в день после еды. Длительность терапии составляет 2-4 недели. Проведение повторных курсов лечения возможно по назначению врача.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx
	Адонис-бром	Внутрь, по 1 таб. 3 раза/сут после еды. Курс лечения - 25-30 дней. Целесообразность проведения повторных курсов определяется врачом.	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/0a9/0a9f610ed61ff6f6f9f6543cd5827714.docx

Лечение осложненного ГДД

Перечень основных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения):

Таблица-3

Фармакотерапевтическая группа	МНН ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Рекомендуются для лечения ГДД,	фузидовая кислота, 2% крем для	наносить на инфицированные	**(С)**

осложненного вторичной инфекцией антибиотики и противомикробные средства, применяемые в дерматологии:	наружного применения или 2% мазь для наружного применения	очаги поражения 3 раза в сутки в течение 7 -14 дней	https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Бетаметазона дипропионат (1 мг) + гентамицина сульфат (1 мг) + клотримазол (10 мг) (туба)	1-2 раза в день наружно	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Гидрокортизон (1 мг) + натамицин 10 (мг) + неомицин (3500 ЕД) (туба)	1-2 раза в день наружно	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	Бетаметазон (1 мг) + гентамицин (1 мг) (туба)	1-2 раза в день наружно	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	бацитрацин + неомицин 250 МЕ/г + 5000 МЕ/мг	наружно наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки в течение 7-14 дней	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.

	мупироцин 2% мазь для наружного применения	наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки не более 10 дней	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	эритромицин мазь для наружного применения (10000 ЕД/г)	наружно наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки 7-14 дней	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	сульфатиазол серебра крем	наружного применения 2% наносить на инфицированные для очаги поражения 2-3 раза в сутки 7-14 дней	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	гидрокортизон + окситетрациклин мазь, аэрозоль	наружно на инфицированные очаги поражения 1-3 раза в сутки в течение 7 дней	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	тетрациклин + триамцинолон аэрозоль	для наружного применения – орошать струей аэрозоля инфицированные очаги поражения 1-3 раза в сутки, держа баллон в вертикальном	**(C)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.

		положении, на расстоянии 15-20 см от кожи, в течение 7-10 дней	
	бетаметазон + гентамицин + клотримазол крем	для наружного применения, мазь для наружного применения наружно на инфицированные очаги поражения 2 раза в сутки взрослым и детям в возрасте 2 лет и старше в течение 7-14 дней	**(С)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
	бацитрацин + неомицин 250 МЕ/г + 5000 МЕ/мг	наружно наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки в течение 7-14 дней	**(С)** https://emedicine.medscape.com/article/1062640-treatment#:~:text=Iodides%20may%20elicit%20or%20exacerbate,with%20a%20gluten%2Dfree%20diet%20.
Рекомендуется пациентам с дефектами кожи (трещины, экскориации) с целью устранения вторичного инфицирования на местах экскориаций и трещин, особенно у детей, антисептики и дезинфицирующие средства или другие лечебные средства	борная кислота + резорцин + фенол + фуксин раствор наносят с помощью тампона или	для наружного применения стеклянной палочки на пораженные участки кожи 2-4 раза в сутки. После высыхания жидкости на обработанный участок можно наносить мази и пасты	(С) www.nrcii.ru/specialistam/klinrecommend
	метилтиониния хлорид 1% раствор	для местного и наружного применения, [водный] взрослым и детям с момента рождения раствор наносят с помощью тампона или	(С) www.nrcii.ru/specialistam/klinrecommend/atopic_dermatitis

		стеклянной пораженные участки 2-3 раза в сутки палочки на	
Рекомендуются антибактериальные препараты системного действия для лечения рецидивирующей или распространенной бактериальной инфекции:	амоксициллин + клавулановая кислота	взрослым и детям старше 12 лет (массой 40 кг и более) таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 250 мг + 125 мг по 1 таблетке 3 раза в сутки или 875 мг + 125 мг – по 1 таблетке 2 раза в сутки в течение 5-14 дней или таблетки диспергируемые взрослым и детям старше 12 лет (массой 40 кг и более) – по 500/125 мг 3 раза в сутки в течение 5-14 дней, детям от 2 до 12 лет или с массой тела менее 40 кг – по 125/31,25 мг или по 250/62,5 мг в дозах, не превышающих 2400/600 мг в сутки, в 3 приема в течение 5-14 дней	(В) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30390734/
	цефуроксим – по 250 мг	перорально 2 раза в сутки взрослым и детям в возрасте 3 лет и старше в течение 5-10 дней	(В) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30390734/
	цефтриаксон – по 1-2 г	в сутки внутримышечно или внутривенно детям старше 12 лет (желательно в 2 введения через 12 часов), новорожденным до	(В) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30390734/

		2 нед – 20-50 мг/кг/сут, детям от 3 нед до 12 лет – 20-80 мг/кг/сут в 2 введения	
	Ацикловир таблетки 200 мг	взрослым и детям от 3 лет внутрь 5 раз в сутки. Курс лечения составляет 5 дней, но может быть продлен при тяжелых инфекциях.	(В) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30390734/
	флуконазол 50 мг/100 мг 1 раз в день с учетом возраста больного	детям по 50 мг 1 раз в день внурть после еды в течение 4-7 дней ; взрослым по 100 мг 1 раз в день в течение 7-14 дней после еды	(В) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30390734/
Антисептическое средство	Борная кислота 1-3%	2-3 раза в сутки до исчезновения признаков заболевания.	С https://www.rmj.ru/articles/khirurgiya/Mestnye_antiseptiki_v_hirurgicheskoy_praktike/#
	Метиленового синего раствор водный 1% 25мл	2-3 раза в сутки до исчезновения признаков заболевания.	С https://www.rmj.ru/articles/khirurgiya/Mestnye_antiseptiki_v_hirurgicheskoy_praktike/#
Рекомендуются в случае развития у пациентов с ГДДэндогенной интоксикации энтеросорбенты, иммуносорбенты	лигнин гидролизный + лактулоза таблетки	внутрь 3 раза в день детям от 3 до 5 лет по 1 табл. 3 раза в день; а детям от 2-х до 3 лет по 1\2 табл. 3 раза в день. Длительность курса приема – 2 недели.	(В) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30390734/
	активированный глауконит 300 мг внутрь	Взрослым по 1 капсуле 3 раза в сутки во время еды (суточная доза 1,8 г). Капсулу запивать водой комнатной температуры.	(В) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30390734/

		Продолжительность приема 30 дней. Детям от 8 до 12 лет препарат назначают по 1 капсуле 1 раза в день, в возрасте от 13 до 18 лет по 1 капсуле 2 раза в день в течение 7-10 дней за 30-минут до еды или 1 час после еды. Курс лечения при острых заболеваниях составляет 5 дней, при аллергии и хронических заболеваниях — до 10 дней. Повторный курс — через 2 недели по рекомендации врача.	

До назначения антибактериальных препаратов системного действия следует провести микробиологическое (культуральное) исследование гнойного отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы и с целью идентификации возбудителя и микробиологическое (культуральное) исследование отделяемого высыпных элементов кожи на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым препаратам. До получения результатов микробиологического исследования в большинстве случаев начинают лечение антибактериальными препаратами широкого спектра действия, активными в отношении наиболее часто встречающихся возбудителей, в первую очередь, S. aureus. С высокой эффективностью применяются комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз, цефалоспорины первого или второго поколения, макролиды, у взрослых лиц – фторхинолоны.

Примечание: Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально.

Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.

Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации, состояния пациента и доступных ресурсов.

Для наружного лечения детей предпочтительными являются лекарственные формы в виде крема и монокомпонентные наружные средства: глюкокортикоиды, применяемые в дерматологии, препараты для лечения дерматита, Многокомпонентные наружные лекарственные препараты – глюкокортикоиды в комбинации с антибиотиками или глюкокортикоиды в комбинации с другими препаратами показаны только при клиническом и/или лабораторном подтверждении бактериальной и/или грибковой инфекции. Необоснованное применение многокомпонентных наружных препаратов

может способствовать развитию у детей дополнительной сенсибилизации к компонентам топического лекарственного средства.

Показания для госпитализации в медицинскую организацию: дневной и круглосуточный стационар:

Отсутствие эффекта от амбулаторного лечения: Если проводимое дома лечение не приносит ожидаемого улучшения состояния, то госпитализация может быть необходима для коррекции терапии или для более тщательного обследования.

Появление новых высыпаний: Внезапное появление новых очагов поражения может указывать на обострение заболевания или на развитие осложнений, что требует стационарного наблюдения.

Вторичное инфицирование:Если в области поражений развивается инфекция (гнойные выделения, покраснение, повышение температуры), это является показанием для госпитализации с целью проведения антибактериальной терапии.

Тяжелое течение заболевания: В редких случаях, при очень тяжелом течении герпетиформного дерматита, когда поражения кожи и слизистых оболочек очень обширные и болезненные, может потребоваться госпитализация для проведения интенсивной терапии и облегчения симптомов

Показания для выписки:

Отсутствие новых высыпаний:В течение определенного периода (например, несколько дней или недель) не должно появляться новых волдырей, пузырьков или зудящих пятен.

Уменьшение зуда и воспаления:Зуд должен значительно уменьшиться, а воспаление кожи должно пойти на спад.

Стабильное общее состояние: Пациент должен чувствовать себя хорошо, не испытывать слабости или других сопутствующих симптомов.

Эффективность лечения:Должен быть достигнут достаточный эффект от проводимой терапии (медикаментозной и/или диетотерапии), и дальнейшее лечение может проводиться амбулаторно.

Выполнение рекомендаций врача: Пациент должен быть готов соблюдать рекомендации врача по дальнейшему уходу за кожей и соблюдению диеты (например, безглютеновой).

Дополнительные факторы, влияющие на решение о выписке:

Отсутствие осложнений: Отсутствие вторичного инфицирования высыпаний, гнойных осложнений и других проблем, связанных с кожей.

Психологическая готовность пациента:Пациент должен быть готов к самостоятельному уходу за собой и соблюдению рекомендаций вне стационара.

Хирургическое вмешательство: нет.

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА»

ТАШКЕНТ – 2025

2.1.Введение

Герпетиформный дерматит (ГД) — редкий дерматоз, чаще встречающийся у жителей Северной Европы. По данным эпидемиологических исследований, проведенных в Северной Европе, в различных странах заболеваемость ГД колеблется от 0,4 до 3,5 случая на 100 000 населения в год, распространенность — от 1,2 до 75,3 случая на 100 000 населения.

Обычно заболевание начинается в возрасте 30—40 лет, однако может развиться в детском и пожилом возрасте. Мужчины болеют чаще женщин; соотношение заболеваемости мужчин и женщин варьирует от 1,1:1 до 1,9:1.

Медикаментозное лечение.

B	Сульфоновые (противолепрозный) препараты **Дапсон – 50 мг (таб)** по 50–100 мг 2 раза в сутки циклами по 5–6 дней с перерывом на 1 день, курс — 3–5 циклов и более. Максимальная суточная доза — до 300 мг. После исчезновения клинических проявлений заболевания — в поддерживающей дозе — 50 мг через день или 1–2 раза в неделю. Детям — в начальной дозе 2 мг/кг/сут, при необходимости дозу увеличивают, затем как можно скорее уменьшают до наименьшей эффективной поддерживающей дозы. Терапия дапсоном требует тщательного лабораторного контроля, особенно фукции печении и почек. Возможное развитие побочных эффектов, особенно гемолиза. **Меры предосторожности:** Лечение проводят при постоянном наблюдении за больным, которое включает: определение активности АЛТ и АСТ в крови (до и периодически во время лечения, при появлении признаков прогрессирующего поражения печени лечение прекращают), определение уровня азота мочевины и креатинина в крови (периодически во время лечения больных с нарушенной функцией почек, возможно уменьшение дозы или отмена препарата при развитии анурии); проведение клинического анализа крови, включающего определение числа тромбоцитов и ретикулоцитов (до лечения, ежемесячно в течение 1–3 мес и далее каждые полгода; при значительном уменьшении числа лейкоцитов, тромбоцитов, гематокрита или повышении числа ретикулоцитов необходима отмена препарата и тщательное наблюдение за больным); определение активности глюкозо−6-фосфатдегидрогеназы (до лечения у больных высокого риска) и метгемоглобина в крови (необходимо у больных с цианозом, головокружением, утомляемостью, головной болью или одышкой). У больных ВИЧ-инфекцией в течение первых 2–3 нед терапии клинические анализы крови следует проводить каждые 2–3 дня. У пациентов с дефицитом глюкозо−6-фосфатдегидрогеназы необходима особая осторожность, в связи с вероятностью усиления гемолитических эффектов (может потребоваться корректировка доз). При увеличении уровня метгемоглобина на 20% препарат отменяют, на 30% (в сочетании с наличием клинических симптомов) — рассматривают целесообразность применения метиленового синего.
C	Сульфаниламидные препараты Сульфасалазин – 500 мг (таб) Перорально в дозе 1-2 г в сутки Наиболее частые нежелательные явления терапии сульфасалазином – тошнота, рвота и отсутствие аппетита предотвращаются назначением кишечнорастворимых форм препарата. В инструкции по медикаментозному применению сульфасалазина дерматит герпетиформный не включен в показания к применению препарата.

С	Сульфапиридин (или, как вариант, сульфасалазин) является альтернативой для пациентов,которые не переносят дапсон. Взрослые, внутрь 0,25—1 г 4 раза в сутки, после улучшения дозу постепенно уменьшают до минимальной эффективной. Максимальная доза 6 г/сут. Сульфапиридин может вызвать агранулоцитоз.

Пациентам, получающим Дапсон или сульфапиридин, в начале терапии следует провести общий анализ крови (ОАК). Далее общий анализ крови проводят еженедельно в течение 4 недель, затем каждые 2-3 недели в течение 8 недель, затем каждые 12-16 недель.

Пациентам также назначают строгую безглютеновую диету. После начальной терапии и стабилизации заболевания большинство пациентов может прекратить медикаментозную терапию и придерживаться безглютеновой диеты, но это может занять несколько месяцев или лет. Безглютеновая диета также максимизирует улучшение при энтеропатии, а при строгом ее соблюдении в течение 5-10 лет - уменьшает риск возникновения лимфомы.

Базовым методом лечения ГД является строгая пожизненная диетотерапия, и она должна быть начата всеми пациентами после подтверждения диагноза. Диетотерапия означает постоянный отказ

от пшеницы, ячменя, ржи и всех продуктов, содержащих эти злаки. Безопасность овса при ГВ была продемонстрирована в ходе двух краткосрочных исследований и одного долгосрочного последующего наблюдения в настоящее время овес разрешен во многих странах в рамках GFD. Однако овес может быть легко загрязнен следами глютена, содержащимися в других злаках, поэтому важно следить за тем, чтобы использовался только чистый незагрязненный овес. В Финляндии уже 20 лет доступны незагрязненные овсяные продукты, и 82% пациентов с ГД, получающих В настоящее время GFD регулярно потребляет овсяные хлопья. Включение овса в рацион помогает увеличить ежедневное потребление клетчатки. Соблюдение строгого режима питания требует обширных знаний обо всех допустимых продуктах в рационе, поэтому рекомендации по питанию, предпочтительно от диетолога, должны предоставляться всем пациентам, у которых впервые диагностирован ГДГ. Более того, обучение и поддержка со стороны организаций пациентов с целиакией являются важными факторами, помогающими пациентам придерживаться GFD и управлять расходами на нее. При соблюдении строгой диеты при ДГ сыпь и зуд постепенно проходят. Может пройти от нескольких недель до нескольких месяцев, прежде чем симптомы начнут ослабевать, а полное избавление от них достигается в среднем через 2 года. Исчезновение отложенных IgA и TG3 из папиллярной дермы занимает еще больше времени, а кожные иммунные отложения сохраняются даже после того, как пациенты в течение нескольких лет находились на бессимптомном лечении в рамках строгой GFD [78]. Явные желудочно-кишечные симптомы, которые присутствуют при ДГ, обычно проходят в течение нескольких недель, а аутоантитела к TG2 класса IgA в сыворотке исчезают в течение 1-3 лет, что указывает на то, что атрофия ворсинок тонкой кишки прошла. Постоянно высокие или чередующиеся уровни антител во время лечения GFD указывают на продолжающееся потребление глютена, что может быть результатом либо каких-то неизвестных нарушений в диете, либо недостаточного соблюдения режима.

Иное лечение

Плазмаферез	Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени тяжести заболевания и динамики
НИЛИ	10-15 дней в соответствии с инструкцией
Озонотерапия	10-15 дней в соответствии с инструкцией

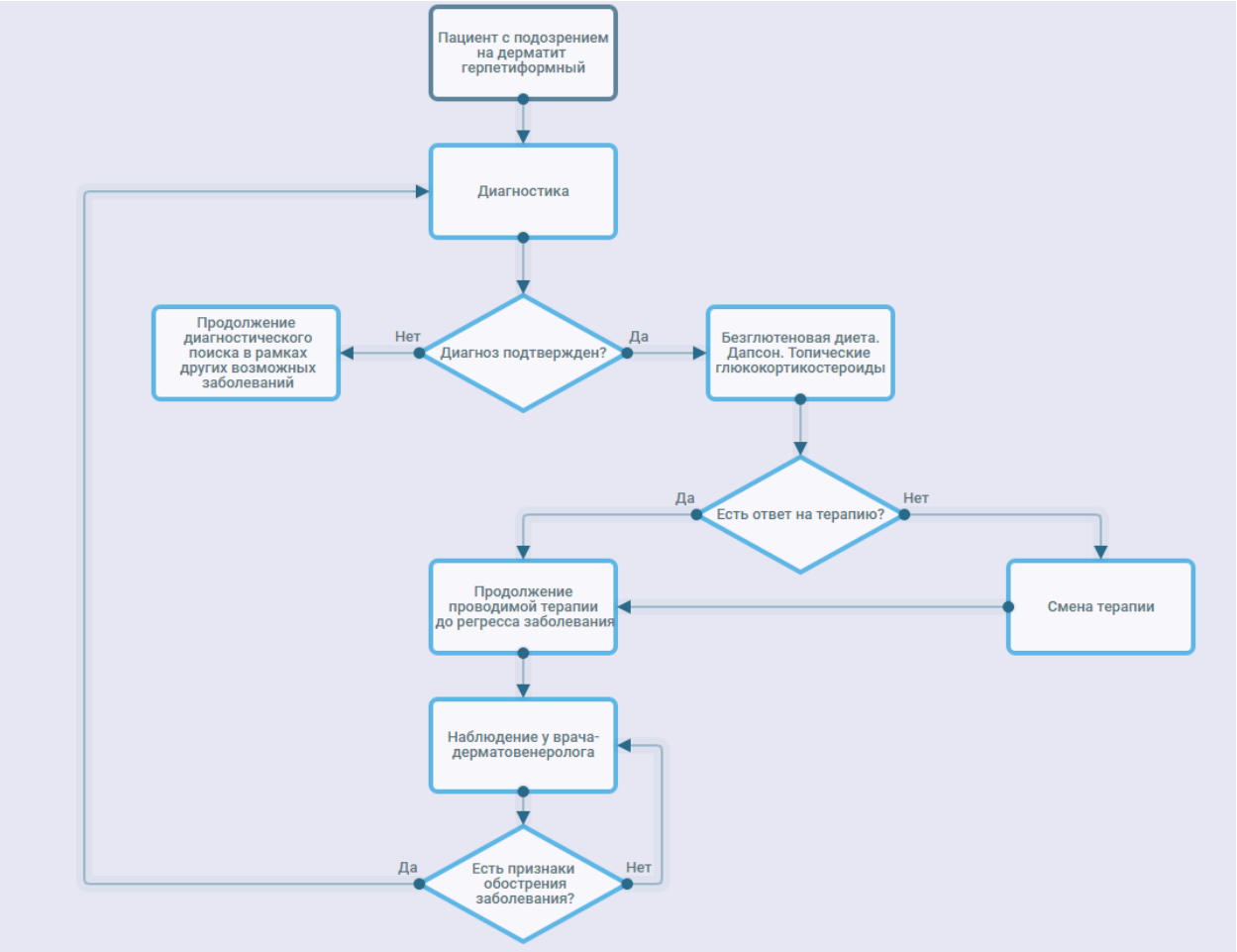
Организация оказания медицинской помощи

В рамках оказания первичной врачебной медико-санитарной помощи врачи-терапевты участковые, врачи-педиатры участковые, врачи общей практики при выявлении у больных высыпаний на коже, симптомов или признаков ГДД направляют больного в медицинскую организацию дерматовенерологического профиля для оказания ему первичной специализированной медико-санитарной помощи.

При невозможности оказания медицинской помощи в рамках первичной специализированной медико-санитарной помощи и наличии медицинских показаний больной направляется в медицинскую организацию, оказывающую специализированную медицинскую помощь.

Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь оказывается врачами-дерматовенерологами в стационарных условиях.

Алгоритмы действий врача



НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА»

ТАШКЕНТ – 2025

3.1.Введение

Герпетиформный дерматит (ГД) —
редкий дерматоз, чаще встречающийся у жителей Северной Европы. По данным эпидемиологических исследований, проведенных в Северной Европе, в различных странах заболеваемость ГД колеблется от 0,4 до 3,5 случая на 100 000 населения в год, распространенность — от 1,2 до 75,3 случая на 100 000 населения.

Обычно заболевание начинается в возрасте 30—40 лет, однако может развиться в детском и пожилом возрасте. Мужчины болеют чаще женщин; соотношение заболеваемости мужчин и женщин варьирует от 1,1:1 до 1,9:1.

Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

В целях контроля приверженности пациентов к терапии и соблюдению диеты и в связи с возможностью развития у пациентов обострений целиакии и развития ассоциированных с герпетиформным дерматитом аутоиммунных заболеваний, в том числе поражений щитовидной железы необходим мониторинг за состоянием пациентов, который заключается в проведении консультаций пациентов врачом-терапевтом и врачом-диетологом через 6 месяцев после установления диагноза, а затем – 1 раз в год [16].

В процессе терапии пациентов необходима регулярная оценка эффективности и безопасности проводимой системной терапии.

Профилактика и диспансерное наблюдение
Первичная профилактика дерматита герпетиформного не разработана. Мерой вторичной профилактики является соблюдение безглютеновой диеты больными дерматитом герпетиформным и глютеновой энтеропатией (целиакией).

Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- Рекомендуется проводить пациентам с ГДД мероприятия по профилактике обострений ГДД (предупреждение стрессов, простудных заболеваний, санации хронических очагов инфекции в организме, соблюдение безглютеновой диеты [3,5,7].
- Диспансерное наблюдение по месту жительства у дерматолога (в процессе которого решаются вопросы поддерживающей терапии, минимизация побочных эффектов от проводимого лечения, мониторинг диеты, психологическая поддержка).[3]

Дальнейшее ведение:
Динамическое наблюдение по месту жительства у дерматолога, в процессе которого решаются вопросы поддерживающей терапии, минимизация побочных эффектов от проводимого лечения, осуществление постоянного базового ухода за кожей, элиминация провоцирующих факторов.[3]

Список литературы

1. Мордовцев В.Н., Бутов Ю.С., Мордовцева В.В. Псориаз. В кн.: Клиническая дерматовенерология: в 2 т./под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - т. 2., С. 212-233.
2. Кожные и венерические болезни: Справочник./Под ред. О.Л. Иванова. - М.: Медицина, 1997 - 352 С.
3. Клинические рекомендации Российского общества дерматовенерологов и косметологов
4. Скрипкин Ю.К., Кубанова А.А., Акимов В.Г. Кожные и венерические болезни
5. Олисова О.Ю. Кожные и венерические болезни
6. Арифов С.С. - Клиническая дерматология и венерология.
7. Рекен М., Шаллер М., Заттлер Э., Бургдорф В. Атлас по дерматологии
8. McClure S.L., Valentine J., Gordon K.B. Comparative tolerability of systemic treatments for plaque-type psoriasis. Drug Saf. 2002; 25(13): 913-927.
9. Wolverton S.E. Monitoring for adverse effects from systemic drugs used in dermatology. J Am Acad Dermatol. 1992; 26 (5Pt1): 661-679.
10. Hanley T, Handford M, Lavery D, Yiu ZZ. Assessment and monitoring of biologic drug adverse events in patients with psoriasis. Psoriasis (Auckl). 2016; 6: 41-54.
11. Menter A., Korman N.J., Elmets C.A.et al. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis: section 4. Guidelines of care for the management and treatment of psoriasis with traditional systemic agents. J Am Acad Dermatol. 2009; 61(3): 45 1 -485.
12. Menter A., Gelfand J.M., Connor C.et al. Joint American Academy of DermatologyNational Psoriasis Foundation guidelines of care for the management of psoriasis with systemic nonbiologic therapies. J Am Acad Dermatol. 2020; 82(6): 1 445 - 1 486.
13. Баткаева Н.В., Коротаева Т.В., Баткаев Э.А. Распространенность псориатического артрита и коморбидных заболеваний у больных тяжелым псориазом: данные ретроспективного анализа госпитальной когорты. Современная ревматология. 2017; 11 (1): 19-22.
14. Carrascosa J.M., van Doorn M.B., Lahfa M. et al. Clinical relevance of immunogenicity of biologics in psoriasis: implications for treatment strategies. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014; 28 (11): 1424-1430.
15. Habet K.A., Kolli S.S., Pona A., Feldman S.R. A review of topical corticosteroid sprays for the treatment of inflammatory dermatoses. Dermatol Online J. 2019 Aug 15; 25 (8).
16. Задорожный Б.А. Псориаз. К.: Здоров'я, 1983. - 160 с.
17. Фармакотерапия в дерматовенерологии/Под редакцией профессора В.Н. Мордовцева и доктора медицинских наук З.Б. Кешилевой. - Алматы: Казахстан, 1994. - 352 с.
18. Молочков В., Ермилова А., Шувалов Г. Клиника и лечение псориаза. Врач. 2006; (8): 11-14.
19. Знаменская Л.Ф., Яковлева С.В., Волнухин В.А., Пирогова Е.В. Современные методы терапии больных псориазом. Вестникдерматологиии венерологии. 2011: (1): 11-14.
20. Pinson R, Sotoodian B, Fiorillo L. Psoriasis in children. Psoriasis (Auckl). 2016 Oct 20; 6: 121-129.
21. Марьясис Е.Д. Курортное лечение кожных болезней. - М.: Медицина, 1981, 200 с.
22. Милявский А.Н. Санаторно-курортное лечение заболеваний кожи. - Киев: Здоров'я, 1981. - С. 128.
23. Маньшина Н.В., Севрюкова В.С., Соловьев А.М., Кулешова Л.М. Санаторнокурортное лечение болезней кожи. Медицинский совет 2008; 1-2: 67-75.
24. Kazandjieva J., Grozdev I., Darlenski R., Tsankov N. Climatotherapy of psoriasis. Clin Dermatol. 2008; 26 (5): 477-485.
25. Matz H., Orion E., Wolf R. Balneotherapy in dermatology. Dermatol Ther. 2003; 16 (2): 132-140.
26. Snellman E., Aromaa A., Jans n C.T. et al. Supervised four-week heliotherapy alleviates the long-term course of psoriasis. Acta Derm Venereol. 1993; 73 (5): 388-392.
27. Snellman E., Maljanen T., Aromaa A.et al.Effect of heliotherapy on the cost of psoriasis. Br J Dermatol. 1998; 138 (2): 288-292.
28. Snellman E., Lauharanta J., Reunanen A. et al. Effect of heliotherapy on skin and joint symptoms in psoriasis: a 6-month follow-up study. Br J Dermatol. 1993; 128 (2): 172-177.

29. Krzy cin J.W., Jaros awski J., Rajewska-Wi ch B. et al. Effectiveness of heliotherapy for psoriasis clearance in low and mid-latitudinal regions: a theoretical approach. J Photochem Photobiol B. 2012; 115: 35-41.
30. Karppinen T., Laine J.P., Kautiainen H.et al. Empowering heliotherapy in psoriasis and atopic dermatitis: An observational study of 186 subjects. Acta Derm Venereol. 2017; 97 (2): 255257.
31. Ben-Amitai D, David M. Climatotherapy at the dead sea for pediatric-onset psoriasis vulgaris. Pediatr Dermatol. 2009; 26 (1): 103-104.
32. Tr strup H., Riis P.T., Heidenheim M. et al. Long-term evaluation of climatotherapy for psoriasis. Dermatol Ther. 2020; 33 (3): e13432.

https://icd.who.int/browse11/l-m/ru
https://search.medscape.com/search/?q=%22dermatitis%20herpetiformis%20Duhring%22&
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK493163/#:~:text=The%20differential%20diagnosis%20of%20dermatitis,Eczema
https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4435051/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34004067/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://www.aad.org/member/clinical-quality/guidelines/psoriasis
https://www.psoriasis.org/psoriasis-guidelines/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7122924/#:~:text=Common%20conditions%20on%20the%20differential,a%20biopsy%20may%20be%20helpful.
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D1%81%D0%BE%D1%80%D0%B8%D0%B0%D0%B7-%D0%BA%D1%80-%D1%80%D1%84-2023/17540
https://www.aad.org/member/clinical-quality/guidelines/psoriasis
https://eadv.org/publications/clinical-guidelines/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693042/
https://dermnetnz.org/topics/dermatitis-herpetiformis
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22264139/
https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19470076/

Практические навыки и компетенции в управлении герпетиформным дерматитом.

(task shifting)

	Практическая медсестра	БМСП Семейный врач (бакалавр)	Узкий специалист
Жалобы и анамнез			
Демонстрация способности собирать жалобы с пациента		+	+
Применение знаний о симптомах при сборе анамнеза заболевания у пациента.		+	+
Полный медицинский анамнез больных с кожно-венерологическими заболеваниями		+	+
Физикальный осмотр			
- Йодная проба Ядассона: На кожу наносится повязка с мазью на основе йодида калия. Появление характерных высыпаний и покраснения через 24-48 часов указывает на положительную реакцию и подтверждает диагноз. **- Анализ содержимого пузырей:** При наличии пузырей на коже, содержимое может быть исследовано на наличие эозинофилов, но этот метод не всегда информативен, так как пузыри не всегда характерны для дерматита Дюринга.			+
Постановка диагноза			
Цитологическое исследование: определение количества эозинофилов в содержимом пузырей эозинофилия (30-50%); **Гистологическое исследование биоптата кожи** (полученного из свежего очага поражения, содержащего полость - пузырь): выявление субэпидермального расположения полости и определение в ней содержания фибрина, нейтрофильных и эозинофильных лейкоцитов биоптата кожи; **ПИФ:** выявление зернистых отложений			+

иммуноглобулина класса А в сосочковом слое дермы в биоптате кожи;			
Основная лабораторная диагностика			
Назначение основных лабораторных анализов:		+	+
Общий анализ крови (гемоглобин, гематокрит + лейкоцитарная формула + СОЭ)		+	+
Скрининговые тесты на наличие сифилиса (старше 14 лет)		+	+
Цитологическое исследование: определение количества эозинофилов в содержимом пузырей эозинофилия;			+
Дополнительная лабораторная диагностика			
Подтверждающие тесты (2 из 6 обязательные): РИФ, ИФА IgG и IgM, РИБТ, РПГА, ИХА, Иммуноблот IgG и IgM			+
Общий анализ мочи			+
Общий анализ кала			+
Комплекс биохимических исследований			+
Исследование инфекций методом ИФА, ИХЛА, ИФлА и ПЦР			+
Гистологическое исследование			+
Иммуногистохимические исследования			+
Дополнительные инструментальные исследования			
Диагностика состояние кожи-дерматоскопия			+
Лечение герпетиформного дерматита			
Компетенция назначения немедикаментозного лечения чесотки (стр.15)	+	+	+
Компетенция назначения медикаментозного лечения чесотки (стр. 16-29)		+	+

Профилактика герпетиформного дерматита			
Пациентам также назначают строгую безглютеновую диету.	+	+	+
Компетенции по улучшению соблюдения медикаментозного лечения		+	+

Основным узким специалистом является дерматовенеролог.

*Эти компетенции могут быть достигнуты путем подготовки медицинских сестер.

Компетенции в управлении герпетиформным дерматитом

	Практическая медсестра	**БМСП Семейный врач (бакалавр)**	**Узкий специалист**
Описание герпетиформным дерматитом		+	+
Симптоматическое описание жалоб		+	+
Описание патофизиологических механизмов			+
Создание подхода к диагностике герпетиформного дерматита на основе этиологии, симптомов и обследований (основные лабораторно-инструментальные исследования).		+	+
Интерпретация основных анализов		+	+
Формирование подхода к лечению герпетиформного дерматита		+	+
Опишите немедикаментозную терапию герпетиформного дерматита.	+	+	+
Опишите медикаментозную терапию герпетиформного дерматита.			+
Обсудите механизм действия, показания и побочные эффекты различных препаратов, используемых при герпетиформного дерматита.			+
Обсудите патофизиологические механизмы развития герпетиформного дерматита.			+

Основным узким специалистом является врач-дерматовенеролог.