Приложение
к приказу № 176
от «22 » мая 2026-года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

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

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО НОЗОЛОГИИ «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД»

ТАШКЕНТ 2026

“УТВЕРЖДАЮ”
И.о. директора ГУ
“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз
Сабиров У.Ю.

«26» февраля 2026 год

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД»

ТАШКЕНТ 2026

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД»

1. Вводная часть

Коды по МКБ-10/11:

L12.0	БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД	EB41.0	БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД
	https://mkb-10.com/index.php?pid=11053		https://mkb-11.com/index.php?id=EB41

Дата разработки и пересмотра протокола: 2026 год, дата пересмотра 2029 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 центра, д.м.н., профессор	РСНПМЦДВиК
2.	Курбанова Н.К.	Врач дерматовенеролог , к.м.н.	РСНПМЦДВиК
3.	Юлдашев К.А.	Врач дерматовенеролог, д.м.н., профессор	РСНПМЦДВиК
4.	Ташпулатов Ш.Ш.	Врач дерматовенеролог , к.м.н.	РСНПМЦДВиК
5.	Ибрагимова Г.Р.	Врач дерматовенеролог , к.м.н.	РСНПМЦДВиК

Рецензенты:

1. Сенан Каримов - Заведующий кафедрой дерматовенерологии Института усовершенствования врачей г. Баку, Азербайджан, д.м.н.
2. Рахматов Темур Пулатович - Врач дерматовенеролог ГУ «РСНПМЦДВиК» МЗ РУз, к.м.н.

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. Иноятов Аваз Шавкатович – д.м.н., заместитель директора по лечебной, главный врач клиники.
2. Джалилов Дилшод Сайфуллаевич – к.м.н. заместитель директора по научной работе.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработан под руководством первого заместителя министра здравоохранения О.С.Имамова, начальника Управления по внедрению медицинского страхования, начальника Управления разработки и внедрения стандартов и клинических протоколов, а также с организационной и практической помощью главных и ведущих специалистов отдела.

Дата и номер выписки из протокола обсуждения:

Выписка из протокола № 2 от 26.02.2026 года Учёного совета РСНПМЦДВиК МЗ РУз

Пользователи протокола:

1. Врачи дерматологи;
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 данной нозологии в практику здравоохранения повсеместно.

Категория пациентов в данной нозологии: обследованию подлежат больные буллезным пемфигоидом

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 «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД»……4

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД» ……..……..…..32

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД» …….……38

Список сокращений

МКБ	Международная классификация болезней
МНН ЛС	Международное непатентованное название лекарственного средства
БП	Буллезный пемфигоид
IVIg	внутривенный иммуноглобулин
ГКС	Глюкокортикостероидные средства
IgG	иммуноглобулин класса G
ГИБП	генно-инженерный биологический препарат
РМП	реакция микропреципитации
КСР	комплементсвязывающая реакция
РИФ	реакция иммунофлуоресценции
ИХА	иммунохроматографический анализ
РИБТ	реакция иммобилизации бледных трепонем
РПГА	реакция пассивной гемагглютинации
ANA	антинуклеарные антитела
СРБ	С-реактивный белок
LLLT	низкоинтенсивная лазерная терапия (Low-Level Laser Therapy)
ВУЗИ	высокочастотное ультразвуковое исследование
УЗИ	ультразвуковое исследование
ИХЛА	иммунохемилюминесцентный анализ
ИФлА	иммунофлюоресцентный анализ
ИФА	иммуноферментный анализ
ПЦР	полимеразная цепная реакция
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека
в/м	внутримышечно
в/в	внутривенно
п/к	подкожно
мг	миллиграмм
кг	килограмм
НИЛИ	низкоинтенсивное лазерное излучение
ПИФ	Прямая иммунофлюоресценция

2.Основная часть.

2.1.Введение

Буллёзный пемфигоид — это хроническое аутоиммунное буллёзное заболевание кожи, преимущественно поражающее лиц пожилого возраста и характеризующееся образованием напряжённых пузырей на фоне эритемы или неизменённой кожи. В основе патогенеза лежит выработка аутоантител к компонентам базальной мембраны эпидермиса, что приводит к подэпидермальному пузыреобразованию и воспалению. Заболевание отличается вариабельным клиническим течением, риском осложнений и снижением качества жизни, что обуславливает необходимость стандартизированного подхода к его диагностике и лечению.
Эпидемиологические данные показывают, что буллёзный пемфигоид относится к редким заболеваниям: во всём мире частота заболеваемости варьирует примерно от 2 до 23 новых случаев на миллион человек в год в общей популяции, и значительно выше среди лиц старше 80 лет.

Отмечается тенденция к увеличению числа диагностируемых случаев, что частично связывают с ростом доли пожилых людей в популяции и улучшением диагностики. Распространённость заболевания также возрастает с возрастом и может достигать десятков случаев на 100 000 в пожилых возрастных группах.
file:///C:/Users/Lenovo/Downloads/fmed-05-00220.pdf

2.2 Определение

Буллезный пемфигоид (bullous pemphigoid) – аутоиммунное заболевание кожи, вызванное продукцией аутоантител к компонентам полудесмосом (антигенам BP180 и BP230) и характеризующееся образованием субэпидермальных пузырей. [1]

2.3. Этиология и эпидемиология

В большинстве случаев развитие буллезного пемфигоида не связано с каким-либо провоцирующим фактором. У части больных буллезным пемфигоидом появление высыпаний обусловлено приемом лекарственных препаратов, воздействием физических факторов, вирусными инфекциями. Лекарственными препаратами, с которыми может быть связано развитие буллезного пемфигоида, являются пеницилламин, пенициллины и цефалоспорины, каптоприл и другие ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента; фуросемид, аспирин и другие нестероидные противовоспалительные препараты, нифедипин. Известны случаи развития буллезного пемфигоида после введения вакцины против гриппа, антистолбнячного анатоксина. Описано развитие буллезного пемфигоида после воздействия физических факторов – ультрафиолетового облучения, лучевой терапии, термических и электрических ожогов, после хирургических процедур. Предполагается, что развитию буллезного пемфигоида могут способствовать вирусные инфекции (вирусы гепатитов В и С, цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барр) [1–3]. Развитие буллезного пемфигоида вызвано продукцией IgG аутоантител к белкам BP180 (коллаген XVII типа) и BP230, входящих в состав полудесмосом, которые являются структурным компонентом базальной мембраны кожи [4].

2.4. Классификация

- **Генерализованный буллезный:** Самый частый тип с крупными пузырями на сгибах и туловище.
- **Везикулярный (уртикарный):** Менее распространен, пузырьки на фоне отеков и покраснений, иногда без пузырей.
- **Вегетирующий:** Редкая форма с бляшками в складках.
- **Эритродермический:** Крайне редкая, напоминает псориаз или дерматит.
- **Узелковый (узловатый):** Очень редкий, похож на узловатую чесотку, сильный зуд.
- **По тяжести:** Легкая (до 10 пузырей в сутки) и тяжелая (более 10 пузырей в сутки более 3 дней).

2.5. Клиническая картина

Поражение кожи при буллезном пемфигоиде может быть локализованным или генерализованным. Высыпания чаще локализуются на конечностях, животе, в пахово-бедренных складках, на внутренней поверхности бедер. Известно, что буллезный пемфигоид имеет два периода развития - продромальный (небуллезный) и буллезный.

Небуллезная фаза пемфигоида, как правило, манифестирует часто неспецифически и проявляется сильным зудом, сопровождающийся экскориациями, экзематизацией, эритематозными,

папулезными и/или уртикарными высыпаниями. Возможен истинный и ложный (эволюционный) полиморфизм сыпи. Зуд и неспецифические высыпания могут оставаться единственным признаком болезни в течение длительного времени (до 5 лет). В дальнейшем при наличии специфической картины буллезного пемфигоида (буллезная стадия) его диагностика не вызывает затруднений. Пузыри имеют напряженную, плотную покрышку, округлую или овальную форму, серозное или серозно-геморрагическое содержимое; располагаются, как правило, на эритематозном фоне или на видимо неизмененной коже. Образовавшиеся на месте пузырей эрозии, при отсутствии вторичного инфицирования, быстро эпителизируются, не склонны к периферическому росту. Феномен Никольского отрицательный. При надавливании на пузырь его диаметр может увеличиваться за счет субэпителиальной перифокальной отслойки - феномен Асбо-Хансена положительный. Слизистые оболочки поражаются у 10-25% больных.

Однако в 20% случаев картина буллезного пемфигоида принимает неспецифический характер, диагностика которого опирается на морфологические и иммуногистохимические методы исследования. Названия вариантов пемфигоида различны и зависят от его клинической картины. Так, наличие папул и везикул, имеющие тенденцию к группировке с образованием дугообразных очертаний и напряженных пузырей на коже спины, конечностей, ягодиц рассматривают как везикуло-буллезный пемфигоид. Эритродермическая форма буллезного пемфигоида протекает на фоне хронических дерматозов (например, псориаз), когда напряженные пузыри располагаются по всему кожному покрову, вплоть до в/ч головы, на фоне эритродермии. Пруригинозная форма буллезного пемфигоида представлена пруригинозными элементами, располагающимися на коже нижних конечностей и спины. Локализованная форма буллезного пемфигоида характеризуется локальным (ограниченным) расположением пузырей на коже со спонтанным их разрешением и периодическим появлением на том же месте напряженных пузырей. В случаях паранеоплазии картина буллезного пемфигоида может напоминать вульгарную форму аутоиммунной пузырчатки, синдром Стивенса-Джонсона и синдром Лайела [11-13].

Степень тяжести течения буллезного пемфигоида определяется по числу появляющихся пузырных элементов. Буллезный пемфигоид определяют как тяжелый при появлении более 10 пузырей в сутки на протяжении 3 -х дней подряд, как легкий - при появлении 10 или менее пузырей в сутки [14].

3.Методы, подходы и процедуры диагностики

3.1. Диагностические критерии

Диагностическое значение при буллезном пемфигоиде имеет получение анамнестических данных и выявление при физикальном обследовании характерных пузырей с плотной покрышкой, существующих многие часы или несколько дней, обнаружение при патолого-анатомическом исследовании биопсийного материала кожи из очагов поражения полости между базальными кератиноцитами и базальной мембраной с отсутствием акантолитических клеток. Диагноз при необходимости подтверждается выявлением в результате патолого-анатомического исследования биопсийного материала кожи с применением иммунофлюоресцентных методов линейного отложения IgG вдоль базальной мембраны кожи.

Критерии установления диагноза/состояния:

Диагноз буллезный пемфигоид устанавливается на основании:

1) анамнестических данных,

2) физикального обследования - выявления пузырных высыпаний, эрозий на месте бывших пузырей

3) патолого-анатомического исследования биопсийного материала кожи,

4) патолого-анатомического исследования биопсийного материала кожи с применением иммунофлюоресцентных методов.

1) Жалобы и анамнез:

Больные предъявляют жалобы на высыпания, сопровождающиеся зудом. Заболевание характеризуется хроническим рецидивирующим течением.

2) Физикальное обследование:

Оценивается локализация высыпаний и их распространенность, особенности покрышек пузырей и корок.

- **Рекомендуется** пациентам с буллезным пемфигоидом при необходимости проводить дифференциальную диагностику с акантолитической пузырчаткой определять феномен Никольского [15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: *Феномен Никольского определяется для дифференциальной диагностики с акантолитической пузырчаткой; при буллезном пемфигоиде он обычно отрицательный.*
https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

3) Лабораторные исследования

Лабораторные исследования проводятся с целью дифференциальной диагностики буллезного пемфигоида с акантолитической пузырчаткой [пемфигусом] и для контроля безопасности проводимой системной терапии.

С 5	для оценки общего состояния пациента для выявления противопоказаний к системной терапиии контроля безопасности системной терапии: общий (клинический) анализ крови развернутый (лейкоциты, эритроциты, гемоглобин, гематокрит, тромбоциты, тромбокрит, нейтрофилы палочкоядерные, нейтрофилы сегментоядерные, эозинофилы, базофилы, лимфоциты, моноциты, скорость оседания эритроцитов)

С 5	для оценки общего состояния пациента, для выявления противопоказаний к системной терапии и контроля безопасности системной терапии: анализ крови биохимический общетерапевтический: общий белок, глюкоза, креатинин, мочевая кислота, мочевина, билирубин общий, холестерин, триглицериды, натрий, калий, общий магний, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, щелочная фосфатаза, гамма-глютамилтрансфераза в крови

С 5	для оценки общего состояния пациента и выявления противопоказаний к системной терапии: общий (клинический) анализ мочи (цвет, прозрачность, относительная плотность, реакция pH, глюкоза, белок, билирубин, уробилиноиды, реакция на кровь, кетоновые тела, нитраты, эпителий плоский, эпителий переходный, эпителий почечный, лейкоциты, эритроциты, цилиндры гиалиновые, цилиндры зернистые, цилиндры восковидные, цилиндры эпителиальные, цилиндры лейкоцитарные, цилиндры эритроцитарные, цилиндры пигментные, слизь, соли, бактерии)

C 5	Рекомендуется при необходимости дифференциальной диагностики проводить цитологическое исследование на акантолитические клетки со дна эрозий слизистых оболочек и/или кожи в мазках-отпечатках и цитологическое исследование на содержание эозинофилов в содержимом пузыря. *Комментарии: Для буллезного пемфигоида нехарактерно наличие акантолитических клеток, что отличает его от акантолитической пузырчатки.*

C 5	При гистологическом исследовании биоптата кожи со свежим пузырем выявляют субэпидермальную полость с поверхностным инфильтратом в дерме, состоящим из лимфоцитов, гистиоцитов и эозинофилов, что не всегда позволяет отличить буллезный пемфигоид от других заболеваний с субэпидермальным расположением пузыря (герпетиформный дерматит Дюринга, приобретенный буллезный эпидермолиз).

C 5	Для выявления IgG к белкам компонентам базальной мембраны кожи проводится иммуногистохимическое исследование биоптата видимо непораженной кожи больного, при котором обнаруживают линейное отложение IgG и/или С3 компонента комплемента в области базальной мембраны.

C 5	При необходимости дифференциальной диагностики с приобретенным буллезным эпидермолизом проводится дополнительное иммунофлюоресцентное исследование биоптата кожи, предварительно расщепленного выдерживанием в 1М растворе хлорида натрия в течение 1 суток. Это исследование позволяет выявить отложение IgG в верхней части (покрышке) полости, образовавшейся в зоне дермо-эпидермального соединения.

C 5	• Скрининговые тесты на сифилис один из: РМП, RPR, КСР • Подтверждающие тесты (2 из 6 обязательные): РИФ, ИФА IgG и IgM, РИБТ, РПГА, ИХА, Иммуноблот IgG и IgM

C 5	• Общий анализ кала • Кал на скрытую кровь

C 5	• Комплекс биохимических исследований • Иммунологические исследования • Исследование антител методом ИФА, ИХЛА, ИФлА и ПЦР-диагностика • Исследование ANA • Исследование IgE • Исследование IgA • Исследование СРБ • Исследование на гепатит В, С, ВИЧ в крови • Исследование десмоглеина 1 и 3 в крови • Исследование электролитов в крови • Микологическое исследование • Микробиологическое исследование с определением чувствительности к антибиотикам

C 5	• Определение IgG-антител к BP180 (BPAG2, коллаген XVII) и BP230 (BPAG1-e, эпителиальная изоформа) методом ИФА (ELISA) • Прямая иммунофлюоресценция с анализом n-serrated-паттерна

	• Biochip-техника • Иммуноблоттинг (экстракты кератиноцитов, рекомбинантные белки) • Флуоресцентное картирование антигенов (FOAM) • Иммуноэлектронная микроскопия биоптата кожи пациента https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

4) Инструментальные исследования:

С 5	• Для выявления противопоказаний к системной терапии, физиотерапии и контроля безопасности системной терапии рекомендуется УЗИ внутренних органов • Остеоденситометрия - оценка состояния при терапии системными ГКС
С 5	С целью оценки тяжести состояния рекомендовано проведение диагностики состояния кожи: - дерматоскопия - ВУЗИ кожи
С 5	Оценка психоэмоционального состояния

5) Показания для консультации специалистов

С 4	• Рекомендуется пациентам с буллезным пемфигоидом при наличии указаний на развитие нежелательных явлений терапии или на ассоциацию развития буллезного пемфигоида с новообразованием консультация врача-терапевта и других узких специалистов(офтальмолог, эндокринолого, кардиолог, гинеколог и т.д.) для контроля безопасности проводимой терапии или проведения скрининга для исключения онкологической патологии внутренних органов и систем

Дифференциальный диагноз:

Дифференцировать заболевание следует с буллезной формой герпетиформного дерматита Дюринга, экссудативной многоформной эритемой, вульгарной пузырчаткой, буллезной токсидермией, приобретенным буллезным эпидермолизом.

Нозология Признак	Буллезный пемфигоид	Герпетиформный дерматит Дюринга	Многоформная эритема	Вульгарная пузырчатка	Буллезная токсидермия	Приобретенный буллезный эпидермолиз
Возраст больных	Пожилой	Любой	Молодой	Любой	Любой	Любой
Течение	Хроническое	Хроническое	Острое	Хроническое	Острое	Хроническое
Преимущественная локализация высыпаний	Нижняя часть живота, паховые складки, конечности	Туловище и конечности	Тыльная поверхность кистей и стоп, разгибательные поверхности предплечий и голеней, красная кайма губ, слизистая оболочка полости рта, реже – поражение глаз и гениталий	Слизистая оболочка полости рта, гениталий, туловище и конечности	Любой участок кожного покрова, возможно поражение слизистых оболочек и конъюнктивы	Любой участок кожного покрова и слизистых оболочек
Появление высыпаний после механического воздействия	–	–	–	–	–	+
Герпетиформное расположение сыпи	±	+	–	–	–	–

Мишеневидные элементы	–	–	+	–	–	–
Симптом Никольского	–	–	–	+	±	–
Эозинофилия в содержимом пузырей	±	+	–	–	–	–
Акантолитические клетки в мазке отпечатке со дна эрозий	–	–	–	+	–	–
Расположение пузыря в коже	Субэпидермальное	Субэпидермальное	Субэпидермальное	Внутриэпидермальное	Субэпидермальное	Субэпидермальное
Результаты РИФ	Отложение IgG в зоне дермо-эпидермального соединения	Отложение IgA в области верхушек дермальных сосочков	Отрицательные или неспецифические	Отложение IgG в области межклеточных промежутков эпидермиса	Отрицательные или неспецифические	Отложение IgG или IgA в зоне дермо-эпидермального соединения
Результаты РИФ участка видимо здоровой кожи, расщепленной 1 М раствором NaCl	Отложение IgG в области покрышки артифициального пузыря (со стороны эпидермиса)	Не применяется	Не применяется	Не применяется	Не применяется	Отложение IgG в области дна артифициального пузыря (со стороны дермы)
Зуд	Характерен	Характерен	Редко	Редко	Возможен	Возможен

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

При назначении и проведении терапии больных буллезным пемфигоидом следует учитывать:

1) Ограничения к применению ряда препаратов у больных пожилого возраста.

2) Возможные сопутствующие заболевания пациента (сахарный диабет, артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца, неврологические заболевания).

3) Нежелательные явления, ассоциированные с системной терапией и топической терапией.

Во время лечения системными глюкокортикостероидами необходимо проводить измерения артериального давления для контроля состояния сердечно-сосудистой системы и контроль уровня глюкозы в крови. Во время терапии цитостатиками следует контролировать содержание гемоглобина

и эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов в периферической крови, показателей функций печени и почек, показатели общего анализа мочи. При проведении терапии системными глюкокортикостероидными препаратами и иммуносупрессантами также необходимо своевременно выявлять признаки инфекционных заболеваний и осложнений.

Физиотерапевтические процедуры:

С 4	Низкоинтенсивная светотерапия LLLT Полихроматичный луч Красный и инфракрасный лазер Гальванизация и электрофорез Неинвазивная стимуляция мозга магнитными полями

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):

Фармакотерапевтическая группа:	**МНН ЛС**	**Способ применения**	**Уровень доказательности**
Системные ГКС	Преднизолон	0,5-0,75 мг/кг массы тела перорально при назначении преднизолона в суточной дозе менее 0,5 мг/кг массы тела эффективность лечения часто бывает недостаточна. Увеличение дозы преднизолона выше 0,75 мг/кг веса не приводит к повышению эффективности терапии. Постепенное снижение дозы кортикостероидов системного действия начинают через 15-21 дней после достижения клинического эффекта терапии - прекращение появления новых высыпания и зуда, начала эпителизации эрозий и продолжают в течение 4-6 месяцев до поддерживающей дозы 0,1 мг/кг/сутки (не менее 2 таблеток в сутки). В случае рецидива заболевания дозу кортикостероидов	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

		системного действия следует повысить до первоначального уровня	
	Дексаметазон	0,1 мг/кг/сут Перорально, в/в, в/м	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
	Метилпреднизолон	0,4–0,6 мг/кг/сут Перорально, в/в, в/м	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
Антисептические средства	Хлоргексидин	на пораженные участки 2-3 раза в сутки	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
	Каламин 15%	на пораженные участки 2-3 раза в сутки	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
	Циндол 12.5%	Наружно. Перед применением взбалтывать. Тампоном, смоченным препаратом, наносят суспензию на пораженные участки кожи 2–3 раза в сутки.	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
	Метиленовый синий	на пораженные участки 2-3 раза в сутки	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf

Топические ГКС	клобетазол 0,05%	крем для наружного применения у взрослых 2 раза в сутки наносить на всю поверхность тела	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Мометазон 0,1%	крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Бетаметазон 0,1%	крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Метилпреднизолона ацепонат 0,1%	крем или мазь, наносить 1-2 раз в сутки на очаги поражения, длительность применения не должна превышать 12 недель.	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Препараты содержащие калий и кальций	Калия хлорид	40 мг/мл. Вводят внутривенно струйно или капельно. 50 мл 40 мг/мл раствора калия хлорида разводят водой для инъекций в 10 раз (до 500 мл) для получения изотонического раствора и вводят внутривенно, капельно (20-30 капель в минуту).	C https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Калия аспарагинат + Магния аспарагинат	Таблетки. Внутрь, препарат следует применять после еды, т.к. кислая среда желудка снижает его эффективность. Раствор 5 мл.	C https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-

		Препарат вводят внутривенно (капельно или струйно). Доза препарата определяется индивидуально в зависимости от показаний к применению.	gl.pdf
Дезинтоксикационные лекарственные средства	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
	Меглюмина натрия сукцинат	В/в капельно, со скоростью 90 кап/мин (1-1.5 мл/мин) до 400 мл/сут. Курс лечения - 7-11 дней.	С
	Декстран	раствор для инфузий 200–400 мл в/в капельно 1 раз в сутки №7–10	С
	Лактат натрия+ сорбитол+ хлорид калия+ $MgCl_2$, NaCl, $CaCl_2$	Взрослым в/в капельно со скоростью 40–60 капель в минуту. 6-7 мл/кг массы тела в течение 3-5 дней	С

Примечание: 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.

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.

Таблица-2

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

Фармакологическая группа	***МНН ЛС***	***Способ применения***	***Уровень доказательности***
Рекомендуются для лечения буллезного пемфигоида, осложненного вторичной инфекцией антибиотики и противомикробные средства, применяемые в дерматологии:	фузидовая кислота, 2% крем для наружного применения или 2% мазь для наружного применения	наносить на инфицированные очаги поражения 3 раза в сутки в течение 7 -14 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Бетаметазона дипропионат (1 мг) + гентамицина сульфат (1 мг) + клотримазол (10 мг) (туба)	1-2 раза в день наружно	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Гидрокортизон (1 мг) + натамицин 10 (мг) + неомицин (3500 ЕД) (туба)	1-2 раза в день наружно	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Бетаметазон (1 мг) + гентамицин (1 мг) (туба)	1-2 раза в день наружно	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	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://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	мупироцин 2% мазь для наружного применения	наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки не более 10 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	эритромицин мазь для наружного применения (10000 ЕД/г)	наружно наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки 7-14 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=

			chatgpt.com
	сульфатиазол серебра крем	наружного применения 2% наносить на инфицированные для очаги поражения 2-3 раза в сутки 7-14 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	гидрокортизон + окситетрациклин мазь, аэрозоль	наружно на инфицированные очаги поражения 1-3 раза в сутки в течение 7 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	тетрациклин + триамцинолон аэрозоль	для наружного применения – орошать струей аэрозоля инфицированные очаги поражения 1-3 раза в сутки, держа баллон в вертикальном положении, на расстоянии 15-20 см от кожи, в течение 7-10 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	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://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	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://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com

Антиметаболиты (аналоги фолиевой кислоты)	метотрексат 2,5-17,5 мг 1 раз в неделю	перорально, подкожно или внутримышечно 2,5-17,5 мг в неделю перорально или внутримышечно, корректируя дозу в сторону повышения или понижения в зависимости от эффективности и переносимости в сочетании с клобетазола дипропионатом 2 раза в день наружно на всю поверхность тела за исключением лица в течение 3 недель с последующим постепенным снижением суточной дозы клобетазола дипропионата в течение 12 недель, затем – метотрексат 10 мг в неделю в виде монотерапии в течении 4–12 месяцев	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Алкилирующие средства	Циклофосфамид	перорально 50 мг в сутки, при недостаточной эффективности - 100 мг в сутки	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Хлорамбуцил	перорально, 2–4 мг/сут	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

Сульфоновые препараты	Дапсон	перорально, в дозе до 1,5 мг/кг/сут или 50–100 мг/сут	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Иммунодепрессанты	Микофенолат мофетил	1000 мг 2 раза в день (2000 мг в сутки) перорально в течение 6 недель в сочетании с преднизолоном 0,5 мг на кг массы тела в сутки	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

Иммунодепрессанты	Азатиоприн	2 мг на кг массы тела в сутки в течение 3–4 недель в сочетании с преднизолоном 0,5 мг на кг массы тела в сутки	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Селективный иммунодепрессант, ингибитор кальциневрина	Циклоспорин	у отдельных пациентов, 3–5 мг/кг/сут	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

ГИБП	Ритуксимаб	«Лимфомный» протокол: Внутривенное введение 375 мг/м² поверхности тела еженедельно, всего 4 введения. Ревматоидный протокол: Внутривенное введение 1000 мг с интервалом 2 недели (всего 2 инфузии).	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35769474/
	Омализумаб	Стандартная схема: 300 мг подкожно один раз в 4 недели. Альтернативная схема: при недостаточном ответе или высокой активности заболевания дозировка может быть увеличена до 300 мг каждые 2 недели.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35769474/
	Дупилумаб	Начальная (нагрузочная) доза: 600 мг подкожно (две инъекции по 300 мг в разные участки тела). Поддерживающая доза: 300 мг подкожно один раз в 2 недели.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35769474/

Анаболические стероиды	Нандролона деканоат	50 мг/мл. Препарат вводят глубоко в/м. Средняя разовая доза для взрослых составляет 25-50 мг	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Альфа-токоферола ацетат (Витамин Е)	Внутрь после еды в дозировке по 50 – 100 мг в день (длительность приема - 20-40 дней)	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com
	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://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com

	Ретинола ацетат (Витамин А)	Высшая суточная доза для взрослых не должна превышать 100 000 МЕ 33 000–100 000 МЕ/сут	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com
	Аскорбиновая кислота (Витамин С)	Внутрь, в/м, в/в Для профилактики дефицитных состояний - 25-75 мг/сут, для лечения 250 мг/сут и более в разделенных дозах	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com
	Холекальциферол (Витамин D)	Коррекция дефицита витамина D (уровень 25(OH)D <20 нг/мл) - 50 000 МЕ еженедельно в течение 8 недель внутрь - 200 000 МЕ ежемесячно в течение 2 месяцев внутрь - 150 000 МЕ ежемесячно в течение 3 месяцев внутрь - 6000 - 8000 МЕ в день - 8 недель внутрь Коррекция недостатка витамина D (уровень 25(OH)D ≥20 и <30 нг/мл) - 50 000 МЕ еженедельно в течение 4 недель внутрь - 200 000 МЕ однократно внутрь - 150 000 МЕ однократно внутрь - 6000 – 8000 МЕ в день - 4 недели внутрь Поддержание уровней витамина D ≥30 нг/мл	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22963014/

		- 1000 - 2000 МЕ ежедневно внутрь - 6 000 – 14 000 МЕ однократно в неделю внутрь	
	Доксициклин	100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Цефтриаксон	1-2 г в день или 20 - 80 мг/кг в день, внутримышечно или внутривенно в течение 10 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com

	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	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Фолиевая кислота (при применении метотрексата)	Внутрь после еды взрослым по 1–2 мг (1–2 таблетки) 1–3 раза в сутки. Максимальная суточная доза — 5 мг (5 таблеток). Детям в возрасте старше 3 лет по 1 мг (1 таблетка) 1–2 раза в сутки Максимальная суточная доза — 2 мг (2 таблетки). Курс лечения составляет 20–30 дней	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com

Ингибиторы JAK	Упадацитиниб	15 мг/сут, после неэффективности преднизона в дозе 50 мг/сут	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
Заменяющая иммунотерапия	Иммуноглобулины (очищенный препарат IgG)	в/в 2 г/кг массы тела, вводимых в течение 3-5 дней.	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

Примечание: 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.

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.

Препараты, оказывающие гепатопротекторное действие

При наличии симптомов, изменений в лабораторно-инструментальных исследованиях назначаются ЛС, обладающие гепатопротекторным свойством, выбор препарата, обладающим данными свойствами, определяется врачом.

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД»

Введение

Буллёзный пемфигоид — это хроническое аутоиммунное буллёзное заболевание кожи, преимущественно поражающее лиц пожилого возраста и характеризующееся образованием напряжённых пузырей на фоне эритемы или неизменённой кожи. В основе патогенеза лежит выработка аутоантител к компонентам базальной мембраны эпидермиса, что приводит к подэпидермальному пузыреобразованию и воспалению. Заболевание отличается вариабельным клиническим течением, риском осложнений и снижением качества жизни, что обуславливает необходимость стандартизированного подхода к его диагностике и лечению.

Эпидемиологические данные показывают, что буллёзный пемфигоид относится к редким заболеваниям: во всём мире частота заболеваемости варьирует примерно от 2 до 23 новых случаев на миллион человек в год в общей популяции, и значительно выше среди лиц старше 80 лет. Отмечается тенденция к увеличению числа диагностируемых случаев, что частично связывают с ростом доли пожилых людей в популяции и улучшением диагностики. Распространённость заболевания также возрастает с возрастом и может достигать десятков случаев на 100 000 в пожилых возрастных группах.

file:///C:/Users/Lenovo/Downloads/fmed-05-00220.pdf

Схемы лечения

Местная терапия

Клобетазола пропионат в дозе 30–40 г/сут, первоначально в два нанесения, на всю поверхность тела, включая пузыри и эрозии, за исключением области лица

(20 г/сут при массе тела <45 кг)

Согласно имеющимся данным, первичное снижение дозы лечения рекомендуется проводить через 15 дней после достижения контроля заболевания

(определения и критерии оценки исходов при буллёзном пемфигоиде см. в рекомендациях международной экспертной группы).

Более раннее снижение доз кортикостероидов возможно, однако не валидировано в контролируемых исследованиях.

Определение контроля заболевания

Контроль заболевания определяется как момент, при котором прекращается появление новых высыпаний или зуда, а имеющиеся очаги начинают заживать.

Схема снижения дозы и адаптация терапии

ежедневное лечение в течение 1-го месяца;

лечение через день во 2-м месяце;

лечение 2 раза в неделю в 3-м месяце;

лечение 1 раз в неделю, начиная с 4-го месяца.

У пациентов, у которых контроль заболевания не достигается в течение 1–3 недель, рекомендуется увеличение дозы топических кортикостероидов до 40 г/сут.

Поддерживающая терапия

После 4 месяцев лечения возможны два варианта:

• Продолжение поддерживающей терапии 1 раз в неделю в течение 9 месяцев

с последующей отменой;
Недостаток: практические и экономические трудности, связанные с длительным уходом за пациентом и/или высокой стоимостью высокоактивных топических кортикостероидов.
• Прекращение терапии
(несколько более высокий риск рецидива, но более высокий профиль безопасности при отмене лечения в течение 4 месяцев; уровень доказательности 1, валидировано).
Рецидив и коррекция дозы
• В случае рецидива заболевания
в период снижения дозы рекомендуется возврат к предыдущему уровню дозирования
• Пациенты, у которых рецидив развивается после полной отмены терапии, лечатся с использованием следующих доз крема клобетазола пропионата
(уровень доказательности 1, валидировано):
— 10 г/сут при локализованном рецидиве;
— 20 г/сут при лёгком течении заболевания;
— 30 г/сут при распространённом рецидиве.
https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

При отсутствии клинического эффекта от терапии топическим глюкокортикостероидным препаратом в течение 1–3 недель:
– преднизолон перорально в дозе 0,5 мг на кг массы тела в сутки (C). По достижении клинического эффекта дозу преднизолона постепенно снижают до 0,1 мг на кг массы тела в сутки. Длительность терапии составляет 4–12 месяцев [6].
При буллезном пемфигоиде тяжелой степени тяжести:
– преднизолон перорально 0,5–0,75 мг на кг массы тела в зависимости от тяжести состояния. При назначении в суточной дозе менее 0,5 мг на кг массы тела эффективность преднизолона недостаточна [9].
Увеличение дозы преднизолона выше 0,75 мг/кг веса не приводит к повышению эффективности терапии [10]. Постепенное снижение дозы системного кортикостероида начинают через 15 дней после достижения клинического эффекта терапии – прекращение появления новых высыпания и зуда, начала эпителизации эрозий и продолжают в течение 4–6 месяцев до поддерживающей дозы 0,1 мг/кг/сутки.
Если пациент находится в состоянии клинической ремиссии в течение 3–6 месяцев, лечение можно прекратить (D) [6].
В случае рецидива доза кортикостероидного препарата повышается до первоначального уровня [8].
При необходимости уменьшения дозы системных кортикостероидов назначаются:
– **плазмаферез** 8 процедур в течение 4 недель в сочетании с преднизолоном перорально в суточной дозе 0,5 мг на кг массы тела (C) [9]
или
– азатиоприн 2 мг на кг массы тела в сутки в течение 3–4 недель в сочетании с преднизолоном 0,5 мг на кг массы тела в сутки (C) [11]. Назначение азатиоприна в дозе 100–150 мг перорально в сутки в сочетании с преднизолоном 1 мг на кг массы тела в сутки не приводит к повышению эффективности терапии буллезного пемфигоида по сравнению с монотерапией преднизолоном 1 мг на кг массы тела в сутки, но вызывает увеличение числа нежелательных явлений, связанных с терапией (C) [12].

Примечание. В инструкции по медицинскому применению азатиоприна буллезный пемфигоид не включен в показания к применению препарата.

или

– микофенолата мофетил 1000 мг 2 раза в день (2000 мг в сутки) перорально в течение 6 недель в сочетании с преднизолоном 0,5 мг на кг массы тела в сутки (C) [11];

Примечание. В инструкции по медицинскому применению микофенолата мофетила буллезный пемфигоид не включен в показания к применению препарата.

или

– метотрексат 5–15 мг в неделю перорально или внутримышечно, корректируя дозу в сторону повышения или понижения в зависимости от 12 эффективности и переносимости в сочетании с клобетазола дипропионатом 2 раза в день наружно на всю поверхность тела за исключением лица в течение 3 недель с последующим постепенным снижением суточной дозы клобетазола дипропионата в течение 12 недель, затем – метотрексат 10 мг в неделю в виде монотерапии в течении 4–12 месяцев (C) [13–15].

Примечание. В инструкции по медицинскому применению метотрексата буллезный пемфигоид не включен в показания к применению препарата.

или

– циклофосфамид перорально 50 мг в сутки, при недостаточной эффективности – 100 мг в сутки (D) [16].

Примечание. В инструкции по медицинскому применению циклофосфамида буллезный пемфигоид не включен в показания к применению препарата.

Помимо назначения топических кортикостероидных препаратов проводится обработка крупных пузырей и эрозий:

– пузыри вскрывают проколом и дренируют, оставив покрышку (D) [17, 18];

– эрозивные очаги поражения обрабатывают раствором антисептиков: хлоргексидин 0,05–0,2% раствор, мирамистин, 0,01% раствор, бриллиантовый зеленый 1% спиртовой раствор (D) [19, 20].

Пожилые пациенты

Пациенты пожилого возраста, особенно с множественными сопутствующими заболеваниями, требуют особого подхода. Иммуносупрессия, связанная с применением системных кортикостероидов, зачастую нежелательна, поэтому дупилумаб при его доступности является препаратом первой линии у данной категории пациентов, благодаря отсутствию лекарственных взаимодействий и низкой частоте нежелательных явлений.

Омализумаб также может быть рассмотрен в случаях, если дупилумаб неэффективен или недоступен. Экспертная панель рекомендует рассмотреть метотрексат, если он не противопоказан. Азатиоприн следует избегать у этих пациентов из-за потенциальной гепатотоксичности, однако микофенолат может быть рассмотрен в отдельных клинических ситуациях.

Ритуксимаб или внутривенный иммуноглобулин (IVIg) остаются вариантами более поздних линий терапии, однако требуют осторожности из-за риска перегрузки объёмом и других нежелательных явлений.

Злокачественные новообразования

Ведение буллёзного пемфигоида у пациентов с активным злокачественным процессом должно осуществляться в тесном взаимодействии с лечащим онкологом. При этом дерматологи, как

правило, обладают большим опытом ведения БП и применения биологической терапии и должны координировать данные обсуждения.
Поскольку использование системных кортикостероидов часто нежелательно у пациентов с активным онкологическим заболеванием, особенно получающих иммунотерапию, дупилумаб следует рассматривать как терапию первой линии.
Несмотря на приоритет биологических препаратов у пациентов с активным злокачественным процессом, ритуксимаб должен применяться с особой осторожностью, хотя на сегодняшний день он не демонстрирует увеличения риска вторичного злокачественного новообразования.
Следует учитывать возможность лекарственно-индуцированного буллёзного пемфигоида у пациентов с активным онкологическим заболеванием, получающих иммунотерапию (например, ингибиторы PD-1, PD-L1 или CTLA-4).
В случаях, когда иммунотерапия была временно прекращена из-за развития БП, возобновление иммунотерапии может быть рассмотрено, если удаётся достичь контроля заболевания с использованием стероидсберегающих препаратов, таких как дупилумаб.

Беременность

Беременные пациентки должны проходить тщательное обследование для исключения других пузырчатых дерматозов, ассоциированных с беременностью, таких как пемфигоид беременных (pemphigoid gestationis).
Многие препараты, применяемые при БП, могут использоваться во время беременности, однако лекарственные средства с доказанным риском для плода следует исключить (например, метотрексат, микофенолат).
Профиль «польза–риск» каждого варианта лечения должен обсуждаться с пациенткой и, при необходимости, с акушером-гинекологом.

Дети и подростки

Буллёзный пемфигоид в детском возрасте встречается относительно редко. Наиболее часто заболевание развивается в первый год жизни, с вторым пиком заболеваемости в среднем в возрасте около 8 лет.
Инфантильный БП обычно поражает акральные области. У детей старшего возраста заболевание реже вовлекает кисти и стопы, но чаще затрагивает наружные половые органы.
Поражение слизистых оболочек может чаще наблюдаться в раннем подростковом возрасте (10–13 лет), однако в целом БП у подростков встречается крайне редко.
Гистопатологическая картина детского БП сходна с таковой у взрослых пациентов.
Доказательная база лечения БП у детей и подростков ограничена клиническими наблюдениями, которые свидетельствуют, что системные кортикостероиды эффективны в большинстве случаев и могут дополняться метотрексатом, дапсоном, доксициклином или микофенолатом, с коррекцией доз в зависимости от массы тела и/или возраста пациента.
Имеются единичные клинические случаи, подтверждающие эффективность дупилумаба у подростков и циклоспорина у младенцев.
Успешное лечение также описано при применении азатиоприна, IVIg и ритуксимаба, однако данные методы рекомендуется резервировать для резистентных форм заболевания.
Топические кортикостероиды у детей должны применяться с соблюдением стандартных мер предосторожности, принятых в педиатрической практике.

С 5	НИЛИ Озонотерапия

https://cyberleninka.ru/article/n/vnutrivennogo-lazernogo-oblucheniya-krovi-vlok-v-kompleksnoy-terapii-lecheniya-zabolevaniy-razlichnogo-geneza/viewer
https://cyberleninka.ru/article/n/effektivnost-ozonoterapii-v-dermatologicheskoy-praktike

Иное лечение

В связи с тем, что на месте пузырей у пациентов с буллезным пемфигоидом возникают эрозии, которые могут инфицироваться с развитием вторичной пиодермии, необходимо для предупреждения инфицирования и профилактики развития пиодермии обрабатывать поверхность эрозий антисептиками и дезинфицирующими средствами.

Рекомендуются взрослым антисептики и дезинфицирующие средства пациентам с буллезным пемфигоидом, у которых имеются эрозии, для обработки эрозивных поверхностей и профилактики развития пиодермии: Водный раствор метиленового синего, Борная кислота+Резорцин+Фенол+Фуксин раствор для наружного применения наносить на эрозии [45, 46]
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)
Комментарии: Раствор наносят наружно с помощью ватного тампона на пораженные участки кожи 2-4 раза в сутки.

Хирургическое вмешательство: не проводится [3]

Показания к госпитализации

– тяжелое течение буллезного пемфигоида, требующее системной терапии;

– отсутствие эффекта от проводимого лечения топическими кортикостероидами в амбулаторных условиях;

– наличие вторичного инфицирования в очагах поражения.

Требования к результатам лечения

– прекращение прогрессирования заболевания;

– уменьшение зуда;

– эпителизация эрозий.

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД»

Введение

Буллёзный пемфигоид — это хроническое аутоиммунное буллёзное заболевание кожи, преимущественно поражающее лиц пожилого возраста и характеризующееся образованием напряжённых пузырей на фоне эритемы или неизменённой кожи. В основе патогенеза лежит выработка аутоантител к компонентам базальной мембраны эпидермиса, что приводит к подэпидермальному пузыреобразованию и воспалению. Заболевание отличается вариабельным клиническим течением, риском осложнений и снижением качества жизни, что обуславливает необходимость стандартизированного подхода к его диагностике и лечению.
Эпидемиологические данные показывают, что буллёзный пемфигоид относится к редким заболеваниям: во всём мире частота заболеваемости варьирует примерно от 2 до 23 новых случаев на миллион человек в год в общей популяции, и значительно выше среди лиц старше 80 лет. Отмечается тенденция к увеличению числа диагностируемых случаев, что частично связывают с ростом доли пожилых людей в популяции и улучшением диагностики. Распространённость заболевания также возрастает с возрастом и может достигать десятков случаев на 100 000 в пожилых возрастных группах.
file:///C:/Users/Lenovo/Downloads/fmed-05-00220.pdf

Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
Проведение реабилитационных мероприятий для пациентов с буллезным пемфигоидом определяется сопутствующими заболеваниями.

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

- Рекомендуется проводить пациентам с буллезным пемфигоидом мероприятия по профилактике обострений (предупреждение стрессов, простудных заболеваний, санации хронических очагов инфекции в организме) [3,5,7].

Диспансерное наблюдение пациентов с буллезным пемфигоидом проводится специалистами врачами-дерматовенерологами в условиях кожно-венерологических диспансеров[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. Kirtschig G., Middleton P., Bennett C. et al. Interventions for bullous pemphigoid. Cochrane Database Syst Rev 2010; 10: CD002292.
2. Parker S.R., Dyson S., Brisman S. et al. Mortality of bullous pemphigoid: an evaluation of 223 patients and comparison with the mortality in the general population in the United States. J Am Acad Dermatol 2008; 59 (4): 582–588.
3. Schmidt E., Zillikens D. Pemphigoid diseases. Lancet 2013; 381: 320–332.
4. Lo Schiavo A., Ruocco E., Brancaccio G. et al. Bullous pemphigoid: Etiology, pathogenesis, and inducing factors: Facts and controversies. Clin Dermatol 2013; 31: 391–399.

5. Joly P., Roujeau J.C., Benichou J. et al. A comparison of two regimens of topical corticosteroids in the treatment of patients with bullous pemphigoid: a multicenter randomized study. J Invest Dermatol 2009; 129 (7): 1681–1687.
6. Feliciani C., Joly P., Jonkman M.F. et al. Management of bullous pemphigoid: the European Dermatology Forum consensus in collaboration with the European Academy of Dermatology and Venereology. Br J Dermatol 2015; 172: 867–877.
7. Murrell D.F., Daniel B.S., Joly P. et al. Definitions and outcome measures for bullous pemphigoid: recommendations by an international panel of experts. J Am Acad Dermatol 2012; 66: 479–485.
8. Joly P., Roujeau J.C., Benichou J. et al. A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid. N Engl J Med 2002; 346 (5): 321–327.
9. Roujeau J.C., Guillaume J.C., Morel P. et al. Plasma exchange in bullous pemphigoid. Lancet 1984; 2 (8401): 486–488.
10. Morel P., Guillaume J.C. Treatment of bullous pemphigoid with prednisolone only: 0.75 mg/kg/day versus 1.25 mg/kg/day. A multicenter randomized study. Ann Dermatol Venereol 1984; 111 (10): 925–928.
11. Beissert S., Werfel T., Frieling U. et al. A comparison of oral methylprednisolone plus azathioprine or mycophenolate mofetil for the treatment of bullous pemphigoid. Arch Dermatol 2007; 143 (12): 1536–1542.
12. Guillaume J.C., Vaillant L., Bernard P. et al. Controlled trial of azathioprine and plasma exchange in addition to prednisolone in the treatment of bullous pemphigoid. Arch Dermatol 1993; 129 (1): 49–53.
13. Du-Thanh A., Merlet S., Maillard H. et al. Combined treatment with low-dose methotrexate and initial short-term superpotent topical steroids in bullous pemphigoid: an open, multicentre, retrospective study. Br J Dermatol 2011; 165 (6): 1337–1343.
14. Heilborn J.D., Ståhle-Bäckdahl M., Albertioni F. et al. Low-dose oral pulse methotrexate as monotherapy in elderly patients with bullous pemphigoid. J Am Acad Dermatol 1999; 40: 741–749.
15. Dereure O., Bessis D., Guillot B., Guilhou J.J. Treatment of bullous pemphigoid by low-dose methotrexate associated with short-term potent topical steroids: an open prospective study of 18 cases. Arch Dermatol 2002; 138: 1255–1256.
16. Gual A., Iranzo P., Mascaro J.M. Treatment of bullous pemphigoid with low-dose oral cyclophosphamide: a case series of 20 patients. J Eur Acad Dermatol Venereol 2014; 28: 814–818.
17. Le Roux-Villet C., Prost-Squarcioni C., Oro S. et al. Role of the nurse in care of bullous pemphigoid. Rev Infirm 2010; 160: 38–40.
18. Venning V.A., Taghipour K., Mohd Mustapa M.F. et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of bullous pemphigoid 2012. Br J Dermatol 2012; 167:1200–1214.
19. Милявский А.И., Кривошеин Ю.С., Логадырь Т.А., Винцерская Г.А. Эффективность мирамистина в дерматовенерологии. Вестн. Дерматол. Венерол. 1996; (2). 67–69.
20. Привольнев В.В., Каракулина Е.В. Основные принципы местного лечения ран и раневой инфекции. Клин микробиол антимикроб химиотер 2011, 13, (3): 214–222.
https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf

https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com

https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35769474/

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22963014/

https://cyberleninka.ru/article/n/vnutrivennogo-lazernogo-oblucheniya-krovi-vlok-v-kompleksnoy-terapii-lecheniya-zabolevaniy-razlichnogo-geneza/viewer

https://cyberleninka.ru/article/n/effektivnost-ozonoterapii-v-dermatologicheskoy-praktike

Практические навыки и компетенции в управлении буллезного пемфигоида.

(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			
Симптомы Никольского		+	+
Постановка диагноза			
• **Цитологическое исследование:** определение клеток Тцанка и количества эозинофилов в содержимом пузырей • **Гистологическое исследование биоптата кожи** • **ПИФ**			+
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 клеток Тцанка и количества эозинофилов в содержимом пузырей			+
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 антител методом ИФА, ИХЛА, ИФлА и ПЦР-диагностика			+
Гистологическое исследование			+
Иммуногистохимические исследования			+
Иммунофлюоресцентное исследование биоптата кожи			+
Иммунологические исследования			+
Исследование ANA			+
Исследование IgE			+
Исследование IgA			+
Исследование СРБ			+
Исследование на гепатит В, С, ВИЧ в крови			+
Исследование десмоглеина 1 и 3 в крови			+
Исследование электролитов в крови			+
Микологическое исследование			+
Микробиологическое исследование с определением чувствительности к антибиотикам			+
Кал на скрытую кровь			+
Дополнительные инструментальные исследования			
Диагностика состояние кожи-дерматоскопия			+
ВУЗИ кожи			+
УЗИ внутренних органов		+	+
Оценка психоэмоционального состояния			+
Остеоденситометрия			+
Лечение			
Компетенция назначения немедикаментозного лечения чесотки (стр.16)			+
Компетенция назначения медикаментозного лечения чесотки (стр. 16-31)			+

Профилактика			
Компетенции по улучшению соблюдения медикаментозного лечения		+	+

Основным узким специалистом является дерматовенеролог.

*Эти компетенции могут быть достигнуты путем подготовки медицинских сестер.

Компетенции в управлении буллезного пемфигоида

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

Основным узким специалистом является врач-дерматовенеролог.