Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2026-йил "22 " майдаги
176-сонли буйруғига
илова

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ ВА КОСМЕТОЛОГИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ

«БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ

ТОШКЕНТ 2026



«ТАСДИҚЛАЙМАН»
ЎзР ССВ РИДВваКИАТМ
директори в.б.
Сабиров У.Ю.
«16» февраль 2026йил.

«БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР

ТОШКЕНТ 2026

«БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ»

НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ ПРОТОКОЛИ

1. Кириш қисми

ХКТ-10/11 бўйича кодлар:

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

Протокол ишлаб чиқилиши ва қайта кўрилиши санаси: 2026 йил, протоколни қайта кўриб чиқиш санаси 2029 й. ёки янги асосий далиллар пайдо бўлганда. Барча тақдим этилган тавсияларга киритилган ўзгартиришлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.

Ушбу клиник протокол ва стандартни ишлаб чиқиш учун масъул муассаса:
Республика ихтисослаштирилган дерматовенерология ва косметология илмий-амалий тиббиёт маркази

Миллий клиник баённома ва стандартни яратишда ўз хиссаларини қўшди:
Жараённи ташкил этиш бўйича дерматовенерология йўналиши ишчи гуруҳи аъзолари:

1.	Сабиров У.Ю.	Марказ директори, т.ф.д., профессор	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
2.	Курбанова Н.К.	Дерматовенеролог шифокор, т.ф.н.	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
3.	Юлдашев К.А.	Дерматовенеролог шифокор, т.ф.д., профессор	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
4.	Ташпулатов Ш.Ш.	Дерматовенеролог шифокор, т.ф.н.	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
5.	Ибрагимова Г.Р.	Дерматовенеролог шифокор, т.ф.н.	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”

Тақризчилар:

1. Сенан Каримов - Шифокорлар малакасини ошириш институти дерматовенерология кафедраси мудири, т.ф.д., Озарбайжон, Боку шаҳри.
2. Рахматов Темур Пулатович - Дерматовенеролог шифокор, т.ф.н. ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”.

Техник эксперт баҳо ва таҳрирлаш:

1. Иноятов Аваз Шавкатович – т.ф.д., директорнинг даволаш ишлари бўйича ўринбосари, клиника бош шифокори.

2. Джалилов Дилшод Сайфуллаевич – т.ф.н., директорнинг илмий ишлар бўйича ўринбосари.

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирнинг биринчи ўринбосари О.С.Имамов, Тиббий суғуртани жорий этиш бошқармаси, Стандартлар ва клиник қўлланмаларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бошқармаси бошчилигида, Стандартлар ва клиник қўлланмаларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бошқармаси бош ва етакчи мутахассислари томонидан ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

Муҳокама протоколидан олинган сана ва рақам:

ЎзР ССВ РИДВваКИАТМ Илмий кенгаши 26.02.2026 даги №2 протоколидан кўчирма

Протокол фойдаланувчилари:

1. Дерматовенеролог шифокорлар;
2. Умумий амалиёт шифокорлари;
3. Педиатрлар;
4. Лаборатория шифокорлари;
5. Соғлиқни сақлаш ташкилотчилари;
6. Клиник фармакологлар;
7. Талабалар, клиник ординаторлар, магистрантлар, докторантлар, тиббиёт олийгоҳлари ўқитувчилари;
8. Ушбу патология билан оғриган беморлар, уларнинг оила аъзолари ва уларга ғамхўрлик қилувчилар.

Ушбу протокол мазкур нозологиянинг замонавий диагностика ва даволаш усулларини соғлиқни сақлаш амалиётига кенг жорий этиш учун асосдир.

Ушбу нозология бўйича беморлар тоифаси: Буллёз пемфигоиди билан касалланган беморлар текширувга жалб қилинади.

Далилларга асосланган тиббиёт бўйича далиллик даражаси шкаласи.
Диагностика усуллари учун далиллик даражасини баҳолаш шкаласи
(диагностик аралашувлар)

ДИД	Шарҳи
1	Референс усулидан фойдаланган тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши ёки мета-таҳлил қўлланилиши билан рандомизирланган клиник тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
2	Референс усулидан фойдаланган алоҳида тадқиқотлар ёки алоҳида рандомизирланган клиник тадқиқотлар ва мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотлардан ташқари, ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
3	Референс усули бўлмаган назоратсиз тадқиқотлар ёки тадқиқ этилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усулидан фойдаланган тадқиқотлар ёки рандомизирланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когорт тадқиқотлари.
4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, клиник ҳолатнинг тавсифи.
5	Фақат таъсир механизмлари асосланган ёки мутахассисларнинг фикри мавжуд.

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун далиллар ишонарлилиги даражаларини баҳолаш шкаласи

ДИД	Шарҳи
1	Мета-таҳлил қўлланган РКТларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
2	Алохида РКТ ва мета-таҳлил қўлланилган РКТлардан ташқари, ҳар қандай дизайнга эга тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
3	Рандомизирланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когорт тадқиқотлари.

4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат ёки ҳолатлар сериясининг тавсифи, "ҳолат-назорат" тадқиқотлари.
5	Фақат аралашувнинг таъсир механизмининг асослантирилиши (клиника олди тадқиқотлар) ёки мутахассислар фикри мавжуд.

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун тавсиялар ишонарлилиги даражалари (ТИД)ни баҳолаш шкаласи

ТИД	Шарҳи
A	Кучли тавсия (барча кўриб чиқилаётган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим, барча тадқиқотлар юқори ёки қониқарли методологик сифатга эга, уларнинг натижалар бўйича хулосалари мувофиқ).
B	Шартли тавсия (барча кўриб чиқилаётган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим эмас, барча тадқиқотлар юқори ёки қониқарли методологик сифатга эга эмас ва/ёки уларнинг натижалар бўйича хулосалари мувофиқ эмас).
C	Кучсиз тавсия (мусоаджали сифатдаги далиллар йўқ; барча кўриб чиқилаётган самарадорлик мезонлари (натижалар) аҳамиятсиз, барча тадқиқотлар паст методологик сифатга эга ва уларнинг қизиқарли натижалар бўйича хулосалари мувофиқ эмас).

Мундарижа

“БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ” НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ ПРОТОКОЛИ ……4

“БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ” НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ …….……..…..32

“БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ” НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА КАСАЛЛИКНИ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ ҚИЛИШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ.....38

Қисқартмалар рўйхати

ХКТ	Халқаро касалликлар таснифланиши
ДВ ХПН	Дори воситаларининг халқаро патентланмаган номланиши
БП	Буллёз пемфигоиди
IVIg	вена ичи иммуноглобулини
ГКС	Глюкокортикостероид воситалар
IgG	G синф иммуноглобулини
ГМБВ	Ген-муҳандислик биологик воситаси
МПР	микропреципитация реакцияси
КБР	комплемент боғловчи реакция
ИФР	иммунофлуоресценция реакцияси
ИХА	иммунохроматографик анализ
ОТИР	оқиш трепонема иммобилизация реакцияси
ПГАР	пассив гемагглютинация реакцияси
ANA	антинуклеар антитаналар
СРО	С-реактив оқсил
LLLT	пастинтенсив лазер терапияси (Low-Level Laser Therapy)
ЮУТТ	юқоричастотали ультратовуш текшируви
УТТ	Ультратовуш текшируви
ИХЛА	иммунохемилюминесцент анализ
ИФлА	иммунофлюоресцент анализ
ИФА	иммунофермент анализ
ПЗР	Полимераз занжирли реакция
ОИВ	одам иммунодефицит вируси
м/о	мушак орасига
в/и	вена ичига
т/о	тери остига
мг	миллиграмм
кг	килограмм
ПИЛН	пастинтенсив лазер нурланиши
ТИФ	Тўғри иммунофлюоресценция

2. Асосий қисм.

2.1. Кириш

Буллёз пемфигоиди — бу терининг сурункали аутоиммун буллёз касаллиги бўлиб, асосан ёши катта шахсларда учрайди ва эритема ёки ўзгармаган тери фонида таранг пуфаклар пайдо бўлиши билан характерланади. Патогенез асосида эпидермис базал мембранаси компонентларига қарши аутоантитаналар ишлаб чиқарилиши ётади, бу эса эпидермис ости соҳасида пуфакларнинг шаклланиши ва яллиғланишга олиб келади. Касаллик унинг клиник кечиши турлича бўлиши, асоратлар хавфи ва ҳаёт сифатига таъсири билан ажралиб туради, бу эса унинг диагностикаси ва даволашида стандартлаштирилган ёндашувни талаб қилади.

Эпидемиологик маълумотларга кўра, буллёз пемфигоиди кам учровчи касалликлар гуруҳига киради: дунё бўйича умумий аҳолида йилига миллион кишига тахминан 2 дан 23 гача янги ҳолатлар қайд этилади, 80 ёшдан катта шахсларда эса бу кўрсаткич анча юқори. Ҳозирда ушбу нозология бўйича диагностик ҳолатлар сонининг ортиши кузатилиб, бу ҳолат аҳоли орасида ёши катта шахслар

улушининг кўпайиши ва ташхислаш усулларининг яхшиланиши билан боғлиқ. Касалликнинг учраш эхтимоли ёш катта бўлиши билан ортиб, 100 000 та ёши катта инсонлар орасида ўнлаб ҳолатларга етиши мумкин.
file:///C:/Users/Lenovo/Downloads/fmed-05-00220.pdf

2.2 Таъриф

Буллёз пемфигоиди (bullous pemphigoid) —терининг аутоиммун касаллиги бўлиб, у яримдесмосома компонентларига (BP180 ва BP230 антигенларига) қарши аутоантитаналар ишлаб чиқилиши натижасида юзага келади ва субэпидермал пуфаклар пайдо бўлиши билан тавсифланади. [1]

2.3. Этиологияси ва эпидемиологияси

Кўп ҳолатларда буллёз пемфигоиди ривожланиши ҳеч қандай қўзғатувчи омил билан боғлиқ эмас. Буллёз пемфигоиди билан касалланган беморларнинг айримларида теридаги тошмалар пайдо бўлиши дорилар қабул қилиниши, жисмоний омиллар таъсири ёки вирусли инфекциялар билан боғлиқ. Буллёз пемфигоидининг ривожланиши пенициллламин, пенициллинлар ва цефалоспоринлар, каптоприл ва бошқа ангиотензин-айлантирувчи фермент ингибиторлари; фуросемид, аспирин ва бошқа ностероид яллиғланишга қарши воситалар, нифедипин каби дори воситалари билан боғлиқ бўлиши мумкин. Буллёз пемфигоидининг ривожланиши гриппга қарши вакцина, қоқшолга қарши анатоксин юборилишидан кейин ҳам кузатилган ҳолатлар маълум. Жисмоний омиллар таъсири — ультрабинафша нури, нур терапияси, термик ва электр куйишлар, жарроҳлик муолажалардан кейин ҳам буллёз пемфигоиди ривожланган ҳолатлар тасвирланган. Шунингдек, вирусли инфекциялар (В ва С гепатит вируслари, цитомегаловирус, Эпштейн-Барр вируси) буллёз пемфигоидининг ривожланишига сабаб бўлиши мумкинлиги тахмин қилинмоқда [1–3]. Буллёз пемфигоид ривожланиши BP180 (коллаген XVII тури) ва BP230 оқсилларига қарши IgG аутоантитаналар ишлаб чиқилиши натижасида юзага келади, бу оқсиллар тери базал мембранаси структурасидаги яримдесмосомалар таркибига киради [4].

2.4. Таснифи

- **Генераллашган буллёз:** Энг кўп учрайдиган тури — буғимлар соҳасида ва танада катта пуфаклар пайдо бўлиши билан кечади.
- **Везикуляр (уртикар):** Камроқ учрайди, шиш ва қизариш фонида майда пуфакчалар пайдо бўлади, баъзан пуфакларсиз кечиши мумкин.
- **Вегетацияланувчи:** Бурмаларда пилакчалар билан намоён бўладиган кам учровчи шакл.
- **Эритродермик:** Жуда кам учрайди, псориаз ёки дерматитни эслатади.
- **Тугунчали (тугунли):** Ўта кам учровчи тури бўлиб, тугунли қўтир касаллигига ўхшайди, кучли қичишиш билан кечади.
- **Оғирлиги бўйича:** Енгил (суткасига 10 дона пуфаккача) ва оғир (суткасига пуфаклар сони 10 донадан кўп ва улар 3 кундан кўп сақланиб туради).

2.5. Клиник кўриниши

Буллёз пемфигоидида тери зарарланиши чегараланган ёки тарқалган бўлиши мумкин. Тошмалар кўпинча қўл ва оёқларда, қоринда, чаноқ-сон бурмаларида ва соннинг ички юзасида жойлашади. Маълумки, буллёз пемфигоиди икки ривожланиш даврига эга — продромал (буллёз бўлмаган) ва буллёз давр.

Пемфигоиднинг буллёз бўлмаган даври одатда кўпинча носпецифик тарзда намоён бўлади ва кучли қичишиш билан кечади, бу қичишиш экскориация, экзематизация, эритематоз, папулёз ва/ёки қаварчиқли тошмалар билан намоён бўлади. Тошмалар ҳақиқий ва сохта (эволюцион) полиморфизмга эга бўлиши мумкин. Қичишиш ва носпецифик тошмалар касалликнинг ягона аломати сифатида узоқ вақт (5 йилгача) сақланиши мумкин. Кейинчалик, буллёз пемфигоидининг специфик тасвири (буллёз босқич) пайдо бўлганда, унинг диагностикаси қийинчилик туғдирмайди.
Пуфаклар таранг, қаттиқ қобиққа эга, доиравий ёки овал шаклда бўлади, ичида сероз ёки серозгеморрагик суюқлик сақлайди; одатда эритематоз ёки ўзгармаган тери фонида жойлашади. Пуфак жойидаги эрозиялар, иккиламчи инфекция бўлмаса, тез эпителизацияланади ва периферик ўсишга мойил бўлмайди. Николский феномени манфий. Пуфакка босилганда унинг диаметри субэпителий соха атрофига тарқалиши ҳисобига ортиши мумкин — Асбо-Хансен феномени мусбат. Шиллиқ қаватлар 10–25% беморларда зарарланади.
Бироқ 20% ҳолатларда буллёз пемфигоид тасвири носпецифик кўринишга эга бўлиб қолади, унинг диагностикасида морфологик ва иммуногистохимик тадқиқот усулларига таянилади. Пемфигоид турларининг номлари турлича бўлиб, унинг клиник кўринишидан келиб чиқади. Масалан, бел, оёқ-қўллар ва думбалар терисида пайдо бўлган ва кейинчалик таранг ёйсимон ҳолатда гуруҳлашиб жойлашишга мойил бўлган тугунча ва пуфакчаларнинг бўлиши везикуло-буллёз пемфигоид сифатида қаралади. Буллёз пемфигоиднинг эритродермик шакли, одатда, сурункали дерматозлар (масалан, псориаз) фонида кечади ва таранг пуфаклар бутун танада, хатто бошнинг сочли қисмигача тарқалиб, эритродермия фонида жойлашади. Буллёз пемфигоиднинг пруригиноз шакли пруригиноз элементлар билан намоён бўлиб, улар оёқлар ва бел соҳаси терисида жойлашади. Чегараланган шакл буллёз пемфигоиди пуфакларнинг маҳаллий (чегараланган) жойлашиши билан тавсифланади, улар спонтан равишда йўқолади ва таранг пуфакларнинг эски ўрнида даврий равишда пайдо бўлиб туради. Паранеоплазия ҳолатларида буллёз пемфигоидининг кўриниши аутоиммун пўрсилдоқ яранинг вулгар шакли, Стивенс–Джонсон ва Лайел синдромларини эслатиши мумкин [11–13].
Буллёз пемфигоидининг оғирлик даражаси пайдо бўлаётган пуфакли элементлар сонига қараб белгиланади. Буллёз пемфигоиди оғир – 3 кун кетма-кет вақт мобайнида суткасига 10 тадан кўп пуфаклар тошса ва енгил – суткасига 10 дона ва ундан кам пуфаклар тошганда бўлиши мумкин. [14].

3. 3. Ташхисий усуллар, ёндашувлар ва муолажалар

3.1. Ташхис мезонлари

Буллёз пемфигоидида диагностик аҳамиятга эга бўлган омиллар — бу анамнестик маълумотларни йиғиш ва физикал текширувда бир неча соат ёки бир неча кун сақланувчи зич қобиқли ўзига хос пуфаклар аниқланишидир. Шунингдек, шикастланган ўчоқлардан олинган тери биопсияси патолого-анатомик текширувида базал кератиноцитлар билан базал мембрана орасида бўшлиқ мавжудлиги ва акантолитик ҳужайралар йўқлиги кузатилади. Зарур ҳолларда ташхис тери биопсияси олинган материални патолого-анатомик текшириш ва иммунофлюоресцент усулларни қўллаш натижасида тери базал мембранаси бўйлаб IgG нинг чизиқсимон жойлашуви аниқланиши билан тасдиқланади.
Диагнозни/ҳолатни тасдиқлаш мезонлари:
Буллёз пемфигоиди ташхиси қуйидагилар асосида қўйилади:

1. анамнестик маълумотлар,

2. физикал кўрик — пуфакли тошмаларни, шунингдек олдин мавжуд бўлган пуфаклар ўрнидаги эрозияларни аниқлаш,

3. тери биопсияси материалини патолого-анатомик текшириш,

4. тери биопсияси материалини иммунофлюоресцент усуллар ёрдамида патолого-анатомик текшириш.

1) Шикоят ва анамнез:

Беморлар қичишиш билан кечувчи тошмаларга шикоят қиладилар. Касаллик сурункали, қайталанувчи кечиш хусусияти билан характерланади.

2) Физикал кўрик:

Тошмаларнинг жойлашуви ва тарқалганлиги, пуфак қобиғи ва қалоқларнинг хусусиятлари баҳоланади.

- Буллёз пемфигоиди бўлган беморларда, зарурат бўлганда, акантолитик пўрсилдоқ яра билан дифференциал ташхис ўтказиш мақсадида Никольский феноменини аниқлаш **тавсия этилади** [15, 16].

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С (далиллар ишончлилик даражаси – 5)

Изоҳ: *Никольский феномени акантолитик пўрсилдоқ яра билан дифференциал ташхис учун ўтказилади; буллёз пемфигоидида у одатда манфий бўлади. .*
https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

3) Лаборатор текширувлар

Лаборатор текширувлар буллёз пемфигоидини акантолитик пўрсилдоқ ярадан дифференциал ташхис қилиш ҳамда ўтказилаётган тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш мақсадида амалга оширилади.

С 5	беморнинг умумий ҳолатини баҳолаш, тизимли терапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш ва тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш мақсадида: умумий (клиник) қон таҳлили кенгайтирилган ҳолда (лейкоцитлар, эритроцитлар, гемоглобин, гематокрит, тромбоцитлар, тромбокрит, таёқча ядроли нейтрофиллар, сегмент ядроларли нейтрофиллар, эозинофиллар, базофиллар, лимфоцитлар, моноцитлар, эритроцитлар чўкиш тезлиги)

С 5	беморнинг умумий ҳолатини баҳолаш, тизимли терапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш ва тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш мақсадида: қоннинг биокимёвий умумтерапевтик таҳлили — умумий оқсил, глюкоза, креатинин, сийдик кислотаси, мочевина, умумий билирубин, холестерин, триглицеридлар, натрий, калий, умумий магний, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, ишқорий фосфатаза, гамма-глутамилтрансфераза

С 5	беморнинг умумий ҳолатини баҳолаш ва тизимли терапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш мақсадида: умумий (клиник) сийдик таҳлили (ранг, тиниқлик, нисбий зичлик, pH реакцияси, глюкоза, оқсил, билирубин, уробилиноидлар, қонга реакция, кетон таначалари, нитратлар, ясси эпителий, ўтувчи эпителий, буйрак эпителийси, лейкоцитлар, эритроцитлар, гиалинли цилиндрлар, донадор цилиндрлар, мойсимон

	цилиндрлар, эпителиал цилиндрлар, лейкоцитар цилиндрлар, эритроцитар цилиндрлар, пигментли цилиндрлар, шиллиқ, тузлар, бактериялар)

C 5	Зарурат бўлса, дифференциал ташхис мақсадида шиллиқ қават ва/ёки терининг эрозиялари тубидан суртма-босма орқали акантолитик ҳужайралар учун цитологик текшириш ва пуфак бўшлиғида эозинофилларни аниқловчи текширув ўтказиш тавсия этилади. *Изоҳ: Буллёз пемфигоидида акантолитик ҳужайралар одатда учрамайди, бу уни акантолитик пўрсилдоқ ярадан ажратиб туради*

C 5	Терида янги пайдо бўлган пуфакли биоптатни гистологик текширувида субэпидермал бўшлиқ ва дермада лимфоцитлар, гистиоцитлар ва эозинофиллардан иборат юза инфильтрат аниқланади. Бу ҳар доим ҳам буллёз пемфигоидини субэпидермал жойлашувга эга бошқа пуфакли касаллик (масалан, Дюрингнинг герпетиформ дерматити, орттирилган буллёз эпидермолиз) лардан фарқлаш имконини бермайди.

C 5	Тери базал мембранаси компонентларига қарши IgG ни аниқлаш мақсадида беморнинг кўринишдан ўзгармаган тери соҳасидан олинган биоптат иммуногистохимик текширувдан ўтказилади, бу текширувда IgG ва/ёки комплементнинг C3 компоненти базал мембрана соҳасида чизиқсимон жойлашганлиги аниқланади.

C 5	Зарурат бўлса, орттирилган буллёз эпидермолиз билан дифференциал ташхис мақсадида тери биоптатини қўшимча иммунофлюоресцент текширувдан ўтказиш тавсия этилади. Биоптат олдиндан 1М натрий хлорид эритмасида 1 кун давомида сақланиб, сўнг ажратиб олинади. Бу текширув дермо-эпидермал бирикиш жойида ҳосил бўлган бўшлиқнинг юқори қисми (қобиғи)да IgG тўпланишини аниқлаш имконини беради.

C 5	• Заҳм учун скрининг тестлардан бири: МПР, RPR, КБР • Тасдиқловчи тестлар (6 тадан 2 таси мажбурий): ИФР, ИФА IgG ва IgM, ОТИР, ПГАР, ИХА, Иммуноблот IgG ва IgM

C 5	• Умумий нажас таҳлили • Яширин қон учун нажас таҳлили

C 5	• Биокимёвий таҳлиллар комплекси • Иммунологик таҳлиллар • ИФА, ИХЛА, ИФлА ва ПЗР-диагностика усуллари ёрдамида антителолар таҳлили • ANA таҳлили • IgE таҳлили • IgA таҳлили • СРО таҳлили • Гепатит В, С ва ОИВ учун қон таҳлили • Десмоглеин 1 ва 3 учун қон таҳлили • Электролитлар учун қон таҳлили • Микологик таҳлил

	• Антибиотикларга сезувчанликни аниқлаш мақсадида микробиологик таҳлил

С 5	• BP180 (BPAG2, XVII коллагени) ва BP230 (BPAG1-e, эпителиал изоформа) га қарши IgG-антитаналарни ИФА (ELISA) усулида аниқлаш • Тўғри иммунофлюоресценция билан n-serrated паттерн таҳлили • Biochip-техникаси • Иммуноблоттинг (кератиноцит экстрактлари, рекомбинант оқсиллар) • Антигенларни флуоресцент хариталаш (FOAM) • Бемор тери биоптатининг иммуноэлектрон микроскопияси https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

4) Инструментал текширувлар:

С 5	• Тизимли терапия, физиотерапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш ва тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш мақсадида ички аъзоларнинг УТТ текшируви тавсия этилади • Остеоденситометрия — тизимли ГКС терапиясида суяк ҳолатини баҳолаш

С 5	Ҳолат оғирлигини баҳолаш мақсадида тери ҳолатини диагностикаси тавсия этилади: - дерматоскопия - тери ЮУТТи

С 5	Психоэмоционал ҳолатни баҳолаш

5) Мутахассислар билан маслахатлашиш учун кўрсатмалар

С 4	• Буллёз пемфигоиди билан касалланган беморларда, даволаниш давомида ножўя таъсирлар ривожланиши ёки буллёз пемфигоиди билан ассоцияланган ўсма ҳолатлари аниқланса, ўтказилаётган терапия хавфсизлигини назорат қилиш ёки ички аъзолар ва тизимларда онкологик патологияни истисно қилиш мақсадида скрининг ўтказиш учун терапевт ва бошқа тор йўналиш мутахассислари (офтальмолог, эндокринолог, кардиолог, гинеколог ва ҳ.к.) билан маслаҳатлашиш тавсия этилади.

Дифференциал ташхис:

Касалликни Дюрингнинг герпетиформ дерматитининг буллёз шакли, кўп шаклли экссудатив эритема, вулгар пўрсилдоқ яра, буллёз токсидермия, орттирилган буллёз эпидермолизлар билан дифференциал ташхислаш лозим.

Нозология **Белги**	**Буллёз пемфигоиди**	**Дюрингнинг герпетиформ дерматити**	**Кўп шаклли экссудатив эритема**	**Вулгар пўрсилдоқ яра**	**Буллёз токсикодермия**	**Орттирилган буллёз эпидермолиз**
Беморлар ёши	Кексаларда	Исталган	Ёшларда	Исталган	Исталган	Исталган

		ёшдагиларда		ёшдагиларда	ёшдагиларда	ёшдагиларда
Кечиши	Сурункали	Сурункали	Ўткир	Сурункали	Ўткир	Сурункали
Кўп учровчи тана соҳаси	Қориннинг қуйи қисми, чов бурмалари, оёқ-қўллар	Бадан ва оёқ-қўллар	Кафт ва панжанинг ташқи юзаси, елка ва болдирнинг ёзувчи қисми, лабнинг қизил ҳошияси, оғиз бўшлиғи шиллиқ қавати, камроқ – кўз ва жинсий аъзолар	Оғиз шиллиқ қавати, жинсий аъзолар, бадан ва оёқ-қўллар	Терининг исталган соҳаси, шиллиқ қаватлар ва конюктива ҳам зарарланиши мумкин	Тери ва шиллиқ қаватнинг исталган соҳаси
Механик таассуротдан кейин тошмалар пайдо бўлиши	-	-	-	-	-	+
Тошманинг герпетиформ жойлашуви	±	+	-	-	-	-
Нишонсимон ҳужайралар	-	-	+	-	-	-
Никольский симптоми	-	-	-	+	±	-
Пуфак ичида эозинофилия	±	+	-	-	-	-
Эрозия тубидан олинган суртма-босмада акантолитик ҳужайралар	-	-	-	+	-	-
Терида пуфакларнинг жойлашуви	Субэпидермал	Субэпидермал	Субэпидермал	Эпидермис ичи	Субэпидермал	Субэпидермал
ИФР натижаси	IgGнинг дермо-эпидермал бирикиш жойида тўпланиши	IgAнинг дермал сўрғичлар чўққисида тўпланиши	Манфий ёки носпецифик	IgG эпидермиснинг ҳужайралараро соҳада тўпланиши	Манфий ёки носпецифик	IgG ёки IgAнинг дермо-эпидермал бирикиш жойида тўпланиши
Кўринишидан соғлом, NaCl эритмасида 1М ажратиб олинган тери соҳаси ИФР натижаси	IgGнинг артифициал қобиқ (эпидермис томонидан) соҳасида жойлашуви	Қўлланилмайди	Қўлланилмайди	Қўлланилмайди	Қўлланилмайди	IgGнинг артифициал пуфак туби (дерма томонидан) соҳасида жойлашуви
Қичишиш	Хос	Хос	Кам учрайди	Кам учрайди	Кузатилиши мумкин	Кузатилиши мумкин

Даволаш, шу жумладан медикаментоз ва номедикаментоз терапия, диетотерапия, оғриқсизлантириш, даволаш усулларини қўллашга тиббий кўрсатмалар ва қарши кўрсатмалар

Буллёз пемфигоиди билан касалланган беморларга давони тайинлаш ва олиб боришда қуйидагиларни инобатга олиш лозим:

1. Катта ёшдаги беморларда баъзи дориларни қўллашга бўлган чекловлар.
2. Беморда ёндош касалликларнинг мавжудлиги (қандли диабет, артериал гипертензия, юрак ишемик касаллиги, неврологик касалликлар).
3. Тизимли ва маҳаллий терапия билан боғлиқ ножўя ҳолатлар.

Тизимли глюкокортикостероидлар билан даволаш вақтида юрак-қон томир тизимининг ҳолатини назорат қилиш мақсадида қон босимини ўлчаш ва қонда қанд миқдорини назорат қилиш зарур.

Цитостатиклар билан даволаш давомида периферик қонда гемоглобин ва эритроцитлар, лейкоцитлар ва тромбоцитлар миқдори, шунингдек, жигар ва буйрак функцияси кўрсаткичлари ва умумий сийдик таҳлили назорат қилиниши керак. Тизимли глюкокортикостероидлар ва иммуносупрессантлар билан даволаш олиб борилаётганда инфекцион касалликлар ва мавжуд асоратлар белгиларини ўз вақтида аниқлаш ҳам муҳимдир.

Физиотерапевтик муолажалар:

С 4	Пастинтенсив ёруғлик терапияси LLLT Полихроматик нур Қизил ва инфрақизил лазер Гальванизация ва электрофорез Магнит майдон билан миянинг ноинвазив стимуляцияси

Медикаментоз даволаш.

Ўзбекистон Республикасида кафолатланган бепул тиббий ёрдам ҳажми ва мажбурий ижтимоий тиббий суғурта тизими доирасида рўйхатдан ўтказилмаган дори воситаларини клиник протоколга киритиш харажатларни қоплаш учун асос бўла олмайди.

Жадвал-1

Асосий дори воситалари рўйхати (100% қўлланилиш эҳтимолига эга):

Фармакотерапевтик гуруҳи:	ДВ ХПН	Қўллаш усули	Далиллар даражаси
Тизимли ГКС	Преднизолон	0,5-0,75 мг/кг тана вазнига, перорал преднизолонни кунига 0,5 мг/кг дан кам дозада тайинлаш даволаш самарадорлигини кўпинча таъминламайди. Преднизолонни 0,75 мг/кг вазндан юқори қўллаш эса терапия самарадорлигини оширмайди. Тизимли кортикостероидларнинг дозасини аста секинлик билан пасайтириш клиник самарага эришилгач 15–21 кундан бошлаб бошланади — яъни бунда янги тошмалар ва қичишишнинг пайдо бўлиши	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

		тўхтаган, эрозияларнинг эпителизацияси бошланган бўлади. Доза 4–6 ой давомида тушуриб борилади, сўнгра қўллаб-қувватловчи дозада — 0,1 мг/кг/сутка (кунига камида 2 таблетка) қолдирилади. Касаллик рецидиви кузатилса, тизимли кортикостероидларнинг дозаси бошланғич даражасигача кўтарилиши лозим.	
	Дексаметазон	0,1 мг/кг/сут Перорал, в/и, м/о	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
	Метилпреднизолон	0,4–0,6 мг/кг/сут Перорал, в/и, м/о	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
Антисептик воситалар	Хлоргексидин	зарарланиш соҳаларига суткасига 2-3 махал	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
	Каламин 15%	зарарланиш соҳаларига суткасига 2-3 махал	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
	Циндол 12.5%	Махаллий. Қўллашдан олдин чайқатилиши лозим. Суспензия зарарланиш соҳаларига суткасига 2-3 махал тампон ёрдамида суртилади	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf

	Метилен кўки	зарарланиш соҳаларига суткасига 2-3 махал	B https://www.ismos.ru/guidelines/doc/bulleznyj_pemfigoid.pdf
Маҳаллий ГКС	клобетазол 0,05%	катталарга маҳаллий қўллаш учун крем, бутун тана юзасига суткасига 2 махал суриш учун	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Мометазон 0,1%	крем ёки мазь, клиник самара кузатилгунга қадар зарарланиш соҳаларига 1 махал суриш	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Бетаметазон 0,1%	крем ёки мазь, клиник самара кузатилгунга қадар зарарланиш соҳаларига 1 махал суриш	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Метилпреднизолон ацепонат 0,1%	крем ёки мазь, зарарланиш соҳаларига 1 махал суриш, қўллаш давомийлиги 12 ҳафтадан ошмаслиги керак	B https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Калий ва кальций сақловчи воситалар	Калий хлорид	40 мг/мл. Вена ичига оқим билан ёки вена ичига томчилаб юборилади. 40мг/мл ли 50мл калий хлорид эритмасини инъекция учун сув билан 1:10 нисбатда (500мл гача) аралаштириб, изотоник эритма тайёрланади ва 20-30 дақиқа давомида вена ичига томчилаб	C https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

		юборилади.	
	Калий аспарагинат + Магний аспарагинат	Таблеткалар. Перорал, дори воситасини овқатдан кейин қабул қилган маъқул, чунки меъда ширасы унинг самарасини камайтиради. Эритма 5 мл. Дори воситаси вена ичига (оқим билан ёки томчилаб) юборилади. Дори воситасининг дозаси қўллаш учун кўрсатмадан келиб чиқиб индивидуал тарзда танланади.	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Дезинтоксикацион дори воситалари	Натрий лактат, сорбит, натрий хлорид, калий хлорид, кальций хлорид, магний хлорид 100 мл, 200 мл, 250 мл, 400 мл ва 500 мл	6 ёшгача бўлган болаларга препарат касаллик оғирлигига қараб 10 мл/кг тана вазнига мос дозада тайинланади. 6 ёшдан 12 ёшгача бўлган болаларга — касаллик оғирлик даражасига қараб тайинланади. 12 ёшдан катта болаларга препарат бир хил дозада юборилади.	С
	Меглюмин натрий сукцинат	В/и томчилаб, юбориш тезлиги 90 томчи/дақиқасига (1-1.5 мл/дақ) 400 мл/сут гача. Даволаш курси 7-11 кун.	С
	Декстран	Инфузия учун эритма 200-400 мл в/и томчилаб суткасига 1 махал №7-10	С
	Натрий лактат+ сорбитол+ калий хлорид+ $MgCl_2$, NaCl, $CaCl_2$	Катталарга в/и томчилаб, дақиқасига 40-60 томчи. 6-7 мл/кг тана вазнига 3-5 кун давомида	С

Изоҳ: Агар зарур препарат белгиланган рўйхатда мавжуд бўлмаса ва вақтинча етишмаса, шифокор ўхшаш терапевтик мақсадга эга, лекин турлича таъсир механизмли препаратни танлаши мумкин. Дори воситаси клиник вазият, беморнинг ҳолати ва мавжуд ресурсларга асосланиб амалга оширилади

Дори-дармонларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан индивидуал белгиланади..

Терини намловчи воситалар (эмолентлар), тиббий воситалар, биологик фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва косметологик воситалар дерматологик беморларни даволашда зарур ҳолатларда қарши кўрсатмалари бўлмаса ва Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатга эга бўлса қўлланилиши мумкин.

Жадвал-2

Асосий дори воситалари рўйхати (фойдаланиш эхтимоли 100%дан кам):

Фармакотерапевтик гуруҳи:	**ДВ ХПН**	**Қўллаш усули**	**Далиллар даражаси**
Иккиламчи инфекция билан асоратланган буллёз пемфигоидини даволаш учун дерматологияда қўлланиладиган антибиотиклар ва антимикроб воситалар тавсия этилади:	ташқи қўллаш учун фузид кислотаси, 2%ли крем ёки 2%ли мазь	Инфицирланган зарарланиш ўчоғига маҳаллий кунига 3 махал 7-14 кун давомида қўлланилади	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Бетаметазон дипропионат (1 мг) + гентамицин сульфат (1 мг) + клотримазол (10 мг)	Кунига 1-2 махал маҳаллий қўллаш учун	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Гидрокортизон (1 мг) + натамицин 10 (мг) + неомицин (3500 ЕД)	Кунига 1-2 махал маҳаллий қўллаш учун	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Бетаметазон (1 мг) + гентамицин (1 мг)	Кунига 1-2 махал маҳаллий қўллаш учун	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	бацитрацин + неомицин 250 ХБ/г + 5000 ХБ/мг	Инфицирланган зарарланиш ўчоғига маҳаллий кунига 2-3 махал 7-14 кун давомида қўлланилади	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	мупироцин 2% маҳаллий қўллаш учун мазь	Инфицирланган зарарланиш ўчоғига маҳаллий кунига 2-3 махал 10 кундан ортиқ бўлмаган вақт давомида қўлланилади	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	эритромицин мазь маҳаллий қўллаш учун (10000 ХБ/г)	Инфицирланган зарарланиш ўчоғига маҳаллий кунига 2-3 махал 7-14 кун давомида қўлланилади	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=

			chatgpt.com
	Кумуш сульфатиазол, крем	Маҳаллий қўллаш учун 2% ли, инфицирланган зарарланиш ўчоғига маҳаллий кунига 2-3 махал 7-14 кун давомида қўлланилади	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	гидрокортизон + окситетрациклин мазь, аэрозоль	Маҳаллий инфицирланган зарарланиш ўчоғига маҳаллий кунига 1-3 махал 7 кун давомида қўлланилади	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	тетрациклин + триамцинолон аэрозоль	Маҳаллий қўллаш учун – Инфекцияланган зарарланиш ўчоқларини аэрозоль оқими билан кунига 1–3 махал, баллонни тик ҳолатда ушлаб, тери юзасидан 15–20 см масофада, 7–10 кун давомида ишлов бериш	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	бетаметазон + гентамицин + клотримазол крем	Маҳаллий қўллаш учун. Инфекцияланган зарарланиш ўчоқларига маҳаллий қўллаш учун мазь катталар ва 2 ёшдан катта болаларга кунига 2 махал, 7–14 кун давомида суртилади.	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	бацитрацин + неомицин 250 ХБ/г + 5000 ХБ/мг	Маҳаллий инфекцияланган зарарланиш ўчоқларига кунига 2–3 махал, 7–14 кун давомида суртилади.	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com

Антиметаболитлар (фолий кислотаси аналоглари)	метотрексат 2,5-17,5 мг 1 ҳафтасига 1 маротаба	Перорал, тери остига ёки мушак орасига. Перорал ёки мушак орасига ҳафтасига 2,5–17,5 мг, даволаш самарадорлиги ва организм кўтара олишидан келиб чиқиб дозани ошириш ёки камайтириш орқали, клобетазол дипропионати билан бирга: клобетазол дипропионати кунига 2 махал маҳаллий қўллаш учун бутун тана юзасига (юздан ташқари) 3 ҳафта давомида суртилади, кейин эса клобетазол дипропионатининг суткалик дозаси 12 ҳафта давомида босқичма-босқич камайтирилади; шундан сўнг метотрексат ҳафтасига 10 мг дозада монотерапия кўринишида 4–12 ой давомида қўлланилади.	C https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Алкилловчи воситалар	Циклофосфамид	Перорал суткасига 50 мг, самарадорлик бўлмаган ҳолатларда суткасига 100 мг	C https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Хлорамбуцил	перорал, 2–4 мг/сут	C https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

Сульфон воситалар	Дапсон	перорал, 1,5 мг/кг/сут гача бўлган дозада ёки 50–100 мг/сут	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Иммунодепрессантлар	Микофенолат мофетил	1000 мг кунига 2 махал (суткасига 2000 мг) Перорал 6 ҳафта мобайнида преднизалоннинг 0,5мг/кг/сут дозаси билан бирга	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

Иммунодепрессантлар	Азатиоприн	2 мг/кг/сут 3-4 ҳафта мобайнида преднизалоннинг 0,5мг/кг/сут дозаси билан бирга	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
Селектив иммунодепрессантлар, кальциневрин ингибиторлари	Циклоспорин	Маълум бир беморларда 3–5 мг/кг/сут	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

ГМБВ	Ритуксимаб	«Лимфомали» протокол: Тана юзаси майдонининг 375 мг/м² ҳисобида вена ичига, ҳафтасига 1 марта, жами 4 марта юборилади. Ревматоидли протокол: 1000 мг вена ичига, 2 ҳафта оралиқ билан (жами 2 инфузия).	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35769474/
	Омализумаб	Стандарт схема: 300 мг тери остига 4 ҳафтада 1 маротаба. Алтернатив схема: етарлича самарадорлик бўлмаганда ёки касалликнинг юқори фаоллигида доза ҳар 2 ҳафтада 300мг гача оширилиши мумкин.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35769474/
	Дупилумаб	Бошланғич (юклама) доза: 600 мг тери остига (тананинг турли соҳаларига 300 мг дан иккита инъекция). Қўллаб қувватловчи доза: 300 мг тери остига 2 ҳафтада 1 маротаба.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35769474/

Анаболик стероидлар	Нандролон деканоат	50 мг/мл. Дори воситаси м/о чукур киритилади. Катталар учун бир мартталик ўртача доза 25-50 мг	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Альфа-токоферол ацетат (Витамин Е)	Перорал овқатдан кейин кунига 50-100мг дан (қабул қилиш давомийлиги 20-40 кун)	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com
	Витамин А + Е	Перорал овқатдан кейин кунига 100 000 ХБ витамин Е + 100 000 ХБ витамин А (қабул қилиш давомийлиги 20-40 кун)	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com

	Ретинол ацетат (Витамин А)	Энг юқори суткалик доза катталар учун 100 000 ХБ дан ошмаслиги керак 33 000–100 000 ХБ/сут	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com
	Аскорбин кислотаси (Витамин С)	Перорал, м/о, в/и Дефицит ҳолатларнинг олдини олиш учун — кунига 25–75 мг, даволаш учун — кунига 250 мг ва ундан ортиқ, бўлинган дозаларда.	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com
	Холекальциферол (Витамин D)	Витамина D дефицити коррекцияси (25(OH)D даражаси <20 нг/мл) - 50 000 ХБ ҳафтасига 1 маротаба 8 ҳафта давомида перорал - 200 000 ХБ бир ойда 1 маротаба 2 ой давомида перорал - 150 000 ХБ бир ойда 1 маротаба 3 ой давомида перорал - 6000 – 8000 ХБ кунига 1 махал 8 ҳафта давомида перорал Витамина D етишмовчилиги коррекцияси (25(OH)D даражаси ≥20 и <30 нг/мл) - 50 000 ХБ ҳафтасига 1 маротаба 4 ҳафта давомида перорал - 200 000 ХБ бир маротаба перорал - 150 000 ХБ бир маротаба перорал - 6000 – 8000 ХБ кунига 1 махал 4 ҳафта давомида перорал Витамин D давражасини ушлаб туриш ≥30 нг/мл	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22963014/

		- 1000 - 2000 ХБ кунига 1 махал перорал - 6 000 – 14 000 ХБ ҳафтасига 1 маротаба перорал	
	Доксициклин	100 мг перорал 2 махал суткасига 10-14 кун давомида	С https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf
	Цефтриаксон	Кунига 1-2 г ёки 20 - 80 мг/кг, мушак орасига ёки вена ичига 10 кун давомида	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com

	Амоксициллин + клавулан кислотаси	Катталар ва 12 ёшдан катта болалар (вазни 40 кг ва ундан ортиқ): қобиқ билан ўралган таблеткалар 250 мг + 125 мг — кунига 1 таблеткадан 3 махал ёки 875 мг + 125 мг — кунига 1 таблеткадан 2 махал 5–14 кун давомида ёки диспергирланувчи таблеткалар — катталар ва 12 ёшдан катта болалар (вазни 40 кг ва ундан ортиқ) учун: 500/125 мг — кунига 3 марта, 5–14 кун давомида ёки 2–12 ёш болалар ёки вазни 40 кг дан кам бўлган болалар: 125/31,25 мг ёки 250/62,5 мг — кунлик доза 2400/600 мг ни оширмасдан, 3 мартта бўлиб қабул қилишга, 5–14 кун давомида.	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
	Фолий кислотаси (метотрексат қабул қилинганда)	Перорал овқатдан кейин Катталар учун 1–2 мг (1–2 таблетка) кунига 1–3 маҳал. Кунлик максимал доза — 5 мг (5 таблетка). 3 ёшдан катта болалар учун 1 мг (1 таблетка) дан кунига 1–2 маҳал. Кунлик максимал доза — 2 мг (2 таблетка). Даволаш курси 20–30 кун.	С https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11597059/?utm_source=chatgpt.com

JAK ингибиторлари	Упадацитиниб	15 мг/сут, преднизоннинг 50 мг/сут дозаси самарасиз бўлгандан кейин	C https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12686190/?utm_source=chatgpt.com
Ўрин босувчи иммунотерапия	Иммуноглобулинлар (тозаланган IgG воситаси)	в/и 2 г/кг тана вазнига, 3-5 кун давомида юборилади	C https://www.guidelines.edf.one/uploads/attachments/cl263h50200gslajnntp8b7tt-pemphigoid-2012-gl.pdf

Изоҳ: Агар зарур препарат белгиланган рўйхатда мавжуд бўлмаса ва вақтинча етишмаса, шифокор ўхшаш терапевтик мақсадга эга, лекин турлича таъсир механизмли препаратни танлаши мумкин. Дори воситаси клиник вазият, беморнинг ҳолати ва мавжуд ресурсларга асосланиб амалга оширилади

Дори-дармонларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан индивидуал белгиланади..

Терини намловчи воситалар (эмолентлар), тиббий воситалар, биологик фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва косметологик воситалар дерматологик беморларни даволашда зарур ҳолатларда қарши кўрсатмалари бўлмаса ва Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатга эга бўлса қўлланилиши мумкин.

Гепатопротектор таъсирга эга дори воситалари.

Агар ўзига хос симптомлар орқали ёки лаборатор-инструментал текширувларда патологик ўзгаришлар мавжуд бўлса, гепатопротектор хусусиятига эга бўлган дори воситалари буюрилади. Ушбу хусусиятларга эга препаратни танлаш шифокор томонидан белгиланади.

«БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ

Кириш

Буллёз пемфигоиди — бу терининг сурункали аутоиммун буллёз касаллиги бўлиб, асосан ёши катта шахсларда учрайди ва эритема ёки ўзгармаган тери фонида таранг пуфаклар пайдо бўлиши билан характерланади. Патогенез асосида эпидермис базал мембранаси компонентларига қарши аутоантитаналар ишлаб чиқарилиши ётади, бу эса эпидермис ости соҳасида пуфакларнинг шаклланиши ва яллиғланишга олиб келади. Касаллик унинг клиник кечиши турлича бўлиши, асоратлар хавфи ва ҳаёт сифатига таъсири билан ажралиб туради, бу эса унинг диагностикаси ва даволашида стандартлаштирилган ёндашувни талаб қилади.

Эпидемиологик маълумотларга кўра, буллёз пемфигоиди кам учровчи касалликлар гуруҳига киради: дунё бўйича умумий аҳолида йилига миллион кишига тахминан 2 дан 23 гача янги ҳолатлар қайд этилади, 80 ёшдан катта шахсларда эса бу кўрсаткич анча юқори. Ҳозирда ушбу нозология бўйича диагностик ҳолатлар сонининг ортиши кузатилиб, бу ҳолат аҳоли орасида ёши катта шахслар улушининг кўпайиши ва ташхислаш усулларининг яхшиланиши билан боғлиқ. Касалликнинг учраш эхтимоли ёш катта бўлиши билан ортиб, 100 000 та ёши катта инсонлар орасида ўнлаб ҳолатларга етиши мумкин

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

Даволаш схемаси

Маҳаллий даволаш

Клобетазол пропионат: 30–40 г/сут, дастлаб икки махал маҳаллий қўлланилади, бунда малҳам юз соҳасидан бошқа тананинг бутун юзасига, пуфаклар ва эрозияларни ҳам қўшиб суртилади (вазни 45 кг дан кам бўлганда — 20 г/сут).

Мавжуд маълумотларга кўра, даволаш дозасини дастлабки камайтириш касаллик тўлиқ назоратга олинганидан сўнг 15 кундан кейин тавсия этилади (буллёз пемфигоидида натижаларни баҳолаш учун халқаро эксперт гуруҳининг тавсияларига қаранг).

Кортикостероидларни дозасини эртароқ камайтириш мумкин, аммо назоратли тадқиқотларда валидация қилинмаган.

Касалликнинг назоратга олинганлигини аниқлаш

Касаллик назорати — бу янги тошмалар тошишининг ва қичишишнинг йўқолиши, эски тошмаларнинг эса тузалиши орқали аниқланади.

Дозани камайтириш схемаси ва даволашни мослаштириш

1-ой: ҳар куни даволаш;
2-ой: ҳар иккинчи куни даволаш;
3-ой: ҳафтасига 2 марта даволаш;
4-ойдан бошлаб: ҳафтасига 1 марта даволаш.

Касалликнинг назорати 1–3 ҳафта давомида эришилмаган беморларда маҳаллий кортикостероидлар дозасини 40 г/сутга ошириш тавсия этилади.

Қўллаб-қувватловчи даволаш

4 ойлик даволашдан сўнг икки хил ҳолат бўлиши мумкин:

- Қўллаб-қувватловчи терапияни давом эттириш: ҳафтасига 1 марта, 9 ой давомида, кейин эса тўхтатиш;

Камчилиги: беморни узоқ муддатли кузатиш ва/ёки юқори фаолликка эга маҳаллий кортикостероидлар қиймати билан боғлиқ амалий ва иқтисодий қийинчиликлар.

- Терапияни тўхтатиш:

(қайталаниш хавфи бироз юқори, лекин 4 ой давомида даволашни тўхтатишда хавфсизлик профили етарлича; далиллик даражаси — 1, валидацияланган).

Рецидив доза коррекцияси

• Касаллик рецидиви ҳолатида

доза камайтирилаётган даврда, олдинги доза даражасигача қайтиш тавсия этилади.

• Терапия тўлиқ тўхтатилгандан сўнг рецидив юзага келган беморлар клобетазол пропионати кремининг қуйидаги дозалари билан даволанади (далиллик даражаси — 1, валидацияланган):

- чегараланган рецидивда 10 г/сут;
- касаллик енгил шаклда кечганда 20 г/сут;
- тарқалган рецидивда 30 г/сут.

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

Маҳаллий глюкокортикостероид билан даволашдан 1–3 ҳафта ичида клиник самара кузатилмаса:

- преднизолон перорал тарзда, тана вазнининг ҳар кг ҳисобида кунига 0,5 мг (C). Клиник самарага эришилгандан сўнг, преднизолон дозаси босқичма-босқич 0,1 мг/кг/сут гача камайтирилади. Даволаш давомийлиги — 4–12 ой [6].

Оғир даражадаги буллёз пемфигоидда:

- преднизолон перорал тарзда, ҳолатнинг оғирлик даражасига қараб тана вазнининг ҳар кг ҳисобида 0,5–0,75 мг. Кунлик доза 0,5 мг/кг дан кам бўлса, преднизолон самараси етарли бўлмайди [9].

Преднизолон дозасини 0,75 мг/кг дан ошириш даволаш самарадорлигини оширмайди [10].

Тизимли кортикостероид дозасини босқичма-босқич камайтириш клиник самарага эришилгандан 15 кундан сўнг бошланади — янги тошмалар тошиши ва қичишишлар тўхтайди, эрозияларнинг эпителизацияси бошланади ва 4–6 ой давомида қўллаб-қувватловчи доза 0,1 мг/кг/сутгача камайтирилади.

Агар бемор 3–6 ой давомида клиник ремиссия ҳолатида бўлса, даволашни тўхтатиш мумкин (D) [6].

Рецидив юзага келганда, кортикостероид восита дозаси дастлабки даражагача оширилади [8].

Тизимли кортикостероидлар дозасини камайтириш учун:

- **плазмаферез** — 4 ҳафта давомида 8 муолажа тайинланади, бунда перорал преднизолон кунлик 0,5 мг/кг дозада қўшиб буюрилади (C) [9].

Ёки

- азатиоприн — тана вазнининг ҳар кг ҳисобида кунига 2 мг, 3–4 ҳафта давомида, бунда перорал преднизолон кунига 0,5 мг/кг қўшиб буюрилади (C) [11].

Азатиоприни 100–150 мг/сут перорал тарзда, преднизолон 1 мг/кг/сут билан бирга тайинлаш буллёз пемфигоидида преднизолон монотерапиясига нисбатан самарадорликни оширмайди, шу билан бирга даволаш билан боғлиқ ножўя оқибатлар сонини ҳам кўпаятиради (C) [12].

Изоҳ. Азатиоприннинг тиббий қўллаш бўйича йўриқномасида буллёз пемфигоиди препаратни қўллаш учун кўрсатмалар қаторига киритилмаган.

ёки

– микофенолат мофетил — перорал тарзда кунига 2 махал 1000 мг (жами 2000 мг/сут), 6 ҳафта давомида, бунда перорал преднизолон тана вазнининг ҳар кг ҳисобига кунига 0,5 мг/кг қўшиб буюрилади (C) [11].
Изоҳ. Микофенолат мофетилнинг тиббий қўллаш бўйича йўриқномасида буллёз пемфигоиди препаратни қўллаш учун кўрсатмалар қаторига киритилмаган.
ёки
– метотрексат — ҳафтасига 5–15 мг перорал ёки мушак орасига, даволаш самарадорлиги ва организм қабул қила олишига қараб дозани ошириш ёки камайтириш мумкин; клобетазол дипропионати билан бирга қўлланганда кунига 2 махал юз соҳасидан ташқари бошқа тана юзасига 3 давомида суртилади. Шундан сўнг клобетазол дипропионатининг суткалик дозаси 12 ҳафта давомида босқичма-босқич камайтирилади, кейин эса метотрексат ҳафтасига 10 мг дозада монотерапия кўринишида 4–12 ой давомида қўлланилади (C) [13–15].
Изоҳ. Метотрексатнинг тиббий қўллаш бўйича йўриқномасида буллёз пемфигоиди препаратни қўллаш учун кўрсатмалар қаторига киритилмаган.
ёки
– циклофосфамид – суткасига перорал 50 мг, даво самарадорлиги етарлича бўлмаган ҳолатларда суткасига – 100 мг (D) [16].
Изоҳ. Циклофосфамиднинг тиббий қўллаш бўйича йўриқномасида буллёз пемфигоиди препаратни қўллаш учун кўрсатмалар қаторига киритилмаган..

Маҳаллий кортикостероид препаратларини тайинлашдан ташқари, йирик пуфаклар ва эрозияларга ишлов берилади:

- пуфаклар тешиб очилади ва дренаж қилинади, пуфак қобиғи сақлаб қолинади (D) [17, 18];
- эрозив шикастланиш ўчоқларига антисептик эритмалар билан ишлов берилади: хлоргексидин 0,05–0,2% эритмаси, мирамистин 0,01% эритмаси, бриллиант яшилининг 1%ли спиртли эритмаси (D) [19, 20].

Кекса беморлар

Кекса ёшдаги беморлар, айниқса кўплаб ҳамроҳ касалликларга эга бўлганлар, алоҳида ёндашувни талаб қилади. Бундай категориядаги беморлар учун тизимли кортикостероидларни қўллаш билан боғлиқ иммуносупрессия кўпинча тўғри келмайди, шунинг учун дупилумаб қўллаш учун имкон мавжуд бўлган тақдирда, дори воситаларининг ўзаро таъсири йўқлиги ва нохуш реакциялар кам учраши сабабли танлов препарати ҳисобланади. Дупилумаб самарасиз ёки мавжуд бўлмаган ҳолларда омализумабни ҳам қўллаш мумкин. Экспертлар панели, агар метотрексатга қарши кўрсатмалар мавжуд бўлмаса, уни қўллашни кўриб чиқишни тавсия этади. Азатиоприн потенциал гепатотоксик таъсири сабабли ушбу беморларда қўлланилмагани маъқул, бироқ айрим клиник ҳолатларда микофенолатни кўриб чиқиш мумкин.
Ритуксимаб ёки томир ичига юбориладиган иммуноглобулин (IVIg) кейинги қатор терапия вариантлари сифатида қолади, аммо ҳажм билан ортиқча юкланиш эҳтимоли ва бошқа ножўя ҳолатлар хавфи туфайли эҳтиёткорликни талаб қилади.

Ёмон сифатли ўсмалар

Фаол ёмон сифатли ўсма жараёни мавжуд беморларда буллёз пемфигоидини олиб бориш даволовчи онколог билан биргаликда амалга оширилиши лозим. Шу билан бирга, дерматологлар, одатда, буллёз пемфигоидини олиб бориш ва биологик терапияни қўллаш бўйича катта тажрибага эга бўлиб, бундай ҳамкор терапияни бошқариши лозим.

Фаол онкологик касалликка эга, айниқса иммунотерапия қабул қилаётган беморларда тизимли кортикостероидларни қўллаш тўғри эмаслиги сабабли, дупилумаб биринчи қатор терапия сифатида кўриб чиқилиши лозим.
Фаол ёмон сифатли ўсма жараёни мавжуд беморларда биологик препаратларга устуворлик берилишига қарамасдан, ритуксимаб алоҳида эҳтиёткорлик билан қўлланилиши керак, гарчи ҳозирги пайтда у иккилламчи ёмон сифатли ўсмалар ривожланиш хавфини ошириши исботланмаган бўлса ҳам.
Иммунотерапия (масалан, PD-1, PD-L1 ёки CTLA-4 ингибиторлари) қабул қилаётган фаол онкологик касалликка эга беморларда дори воситалари билан чақирилган буллёз пемфигоиди ривожланиш эҳтимолини инобатга олиш зарур.
Буллёз пемфигоиди ривожланиши сабабли иммунотерапия вақтинча тўхтатилган ҳолларда, агар дупилумаб каби стероидни тежовчи препаратлар ёрдамида касаллик назоратига эришиш мумкин бўлса, иммунотерапияни қайта бошлаш масаласи кўриб чиқилиши мумкин.

Ҳомиладорлик

Ҳомиладор бемор аёллар ҳомиладорлик билан боғлиқ бўлган бошқа пуфакли дерматозларни, жумладан ҳомиладорлик пемфигоиди (pemphigoid gestationis) ни истисно қилиш учун синчиклаб текширувдан ўтказилиши лозим.
БП да қўлланиладиган кўплаб препаратлар ҳомиладорлик даврида қўлланилиши мумкин, бироқ ҳомила учун исботланган хавфга эга бўлган дори воситалари истисно қилиниши керак (масалан, метотрексат, микофенолат).
Ҳар бир даволаш варианти бўйича «фойда–хавф» нисбати бемор аёл билан ва зарурат бўлганда акушер-гинеколог билан муҳокама қилиниши лозим.

Болалар ва ўсмирлар

Болалар ёшида буллёз пемфигоиди нисбатан кам учрайди. Кўпинча касаллик ҳаётнинг биринчи йилида ривожланади, иккинчи касалланиш чўққиси эса ўртача 8 ёш атрофида кузатилади.
Инфантил буллёз пемфигоид одатда акрал соҳаларни шикастлайди. Катта ёшдаги болаларда касаллик қўл ва оёқ панжаларини камроқ қамраб олади, бироқ ташқи жинсий аъзоларни кўпроқ шикастлайди.
Шиллиқ қаватлар шикастланиши эрта ўсмирлик даврида (10–13 ёш) тез-тез кузатилиши мумкин, аммо умуман олганда ўсмирларда буллёз пемфигоиди жуда кам учрайди.
Болалардаги буллёз пемфигоидининг гистопатологик манзараси катта ёшдаги беморларда кузатиладиган манзарага ўхшаш.
Болалар ва ўсмирларда буллёз пемфигоидини даволаш бўйича далиллар базаси чекланган бўлиб, клиник кузатувлар тизимли кортикостероидлар кўпчилик ҳолларда самарали эканини ва улар метотрексат, дапсон, доксициклин ёки микофенолат билан тўлдирилиши мумкинлигини кўрсатади; дозалар беморнинг тана вазни ва/ёки ёшига қараб мослаштирилади.
Ўсмирларда дупилумабнинг, чақалоқларда эса циклоспориннинг самарадорлигини тасдиқловчи алоҳида клиник ҳолатлар мавжуд.
Азатиоприн, томир ичига юбориладиган иммуноглобулин (IVIg) ва ритуксимаб қўлланилганда ҳам муваффақиятли даволаш ҳолатлари тасвирланган, бироқ ушбу усуллар касалликнинг резистент шакллари учун захира сифатида сақлаб қолиниши тавсия этилади.
Болаларда маҳаллий кортикостероидларнинг қўлланилиши педиатрия амалиётида қабул қилинган стандарт эҳтиёт чораларига риоя қилинган ҳолда амалга оширилиши лозим.

С 5	ПИЛН 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

Бошқа даволаш усуллари

Буллёз пемфигоиди билан касалланган беморларда пуфаклар ўрнида эрозиялар ҳосил бўлади, улар инфекцияланиб иккилламчи пиодермия ривожланишига олиб келиши мумкин. Шунинг учун инфекцияланиш ва пиодермия ривожланишини олдини олиш мақсадида эрозия юзаларини антисептиклар ва дезинфекцияловчи воситалар билан ишлов бериш зарур.
Эрозиялар мавжуд бўлган буллёз пемфигоидили катта ёшдаги беморлар учун эрозив юзаларга ишлов бериш ва пиодермия ривожланишининг олдини олиш мақсадида қуйидаги антисептик ва дезинфекцияловчи воситалар тавсия этилади: метилен кўкининг сувли эритмаси, бор кислотаси + резорцин + фенол + фуксин комбинациясидаги эритма маҳаллий суртилади [45, 46].
Тавсиялар ишончлилик даражаси — С (далиллар ишончлилик даражаси — 4).
Изоҳ: эритма маҳаллий тарзда пахта тампони ёрдамида тери шикастланган ўчоқларига кунига 2–4 махал суртилади.

Жарроҳлик аралашуви: ўтказилмайди [3]

Госпитализация учун кўрсатмалар

– тизимли терапияни талаб қилувчи буллёз пемфигоидининг оғир шакли;

– амбулатор шароитда маҳаллий кортикостероидлар билан даволаш самара бермаган ҳолат;

– шикастланган ўчоқларда иккилламчи инфекция пайдо бўлиши.

Даво самараси учун талаблар

– касаллик авж олишининг тўхташи;

– қичишишнинг камайиши;

– эрозиялар эпителизацияси.

«БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОИДИ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА КАСАЛЛИКНИ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ ҚИЛИШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ

Кириш

Буллёз пемфигоиди — бу терининг сурункали аутоиммун буллёз касаллиги бўлиб, асосан ёши катта шахсларда учрайди ва эритема ёки ўзгармаган тери фонида таранг пуфаклар пайдо бўлиши билан характерланади. Патогенез асосида эпидермис базал мембранаси компонентларига қарши аутоантитаналар ишлаб чиқарилиши ётади, бу эса эпидермис ости соҳасида пуфакларнинг шаклланиши ва яллиғланишга олиб келади. Касаллик унинг клиник кечиши турлича бўлиши, асоратлар хавфи ва ҳаёт сифатига таъсири билан ажралиб туради, бу эса унинг диагностикаси ва даволашида стандартлаштирилган ёндашувни талаб қилади.

Эпидемиологик маълумотларга кўра, буллёз пемфигоиди кам учровчи касалликлар гуруҳига киради: дунё бўйича умумий аҳолида йилига миллион кишига тахминан 2 дан 23 гача янги ҳолатлар қайд этилади, 80 ёшдан катта шахсларда эса бу кўрсаткич анча юқори. Ҳозирда ушбу нозология бўйича диагностик ҳолатлар сонининг ортиши кузатилиб, бу ҳолат аҳоли орасида ёши катта шахслар улушининг кўпайиши ва ташхислаш усулларининг яхшиланиши билан боғлиқ. Касалликнинг учраш эхтимоли ёш катта бўлиши билан ортиб, 100 000 та ёши катта инсонлар орасида ўнлаб ҳолатларга етиши мумкин.

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

Тиббий реабилитация, реабилитация усулларини қўллаш учун тиббий кўрсатмалар ва қарши кўрсатмалар

Тиббий реабилитация ва санатор-курорт даволаш, реабилитация усулларини қўллаш учун тиббий кўрсатмалар ва қарши кўрсатмалар, шу жумладан табиий шифобахш омиллардан фойдаланишга асосланган усуллар.

Буллёз пемфигоидили беморларда реабилитация чора-тадбирларини ўтказиш ёндош касалликлар билан белгиланади.

Профилактика ва диспансер кузатуви, профилактика усулларини қўллаш учун тиббий кўрсатмалар ва қарши кўрсатмалар

- Буллёз пемфигоиди билан касалланган беморларда касалликнинг авж олишини олдини олувчи чора-тадбирлар ўтказиш тавсия этилади (стресс, тумовдан сақланиш, организмдаги сурункали инфекция ўчоқларини санация қилиш) [3,5,7].

Буллёз пемфигоидили беморларнинг диспансер кузатуви тери-таносил диспансери шароитида дерматовенеролог шифокорлари томонидан амалга оширилади [3].

Кейинги олиб бориш:

Дерматолог шифокор томонидан яшаш жойидаги динамик кузатув ва шу даврда қўллаб-қувватловчи терапия масалалари ҳал қилинади, шунингдек, даволашнинг ёмон таъсирларини минималлаштириш, терини доимий асосий парвариш қилиш ва касалликни қўзғатувчи омилларни йўқотиш амалга оширилади [3].

Адабиётлар рўйхати

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

Буллёз пемфигоидни бошқаришда амалий кўникмалар компетенциялари (task shifting)

	Амалиёт ҳамшираси	**БТСЁ оила шифокори (бакалавр)**	**Тор мутахассис**
Шикоятлар ва анамнез			
Бемордан шикоятларни йиғиш қобилиятини намойиш этиш		+	+
Бемордан касаллик анамнезини йиғишда симптомлар ҳақидаги билимлардан фойдаланиш		+	+
Тери-таносил касалликлари бўлган беморларнинг тўлиқ тиббий анамнези		+	+
Физикал кўрик			
Никольский симптомлари		+	+
Ташхис қўйиш			
• **Цитологик текширув:** пуфаклар таркибида Тцанк ҳужайраларини топиш ва эозинофиллар сонини аниқлаш • **Тери биоптатининг гистологик текшируви** • **ТИФ**			+
Асосий лаборатор ташхислаш			
Асосий лаборатор таҳлилларни буюриш:		+	+
Қон умумий таҳлили (гемоглобин, гематокрит + лейкоцитар формула + ЭЧТ)		+	+
Заҳмни аниқлаш учун скрининг тестлар (14 ёшдан катталар учун)		+	+
Цитологик текширув: пуфаклар таркибида Тцанк ҳужайраларини топиш ва эозинофиллар сонини аниқлаш			+
Қўшимча лаборатор ташхислаш			
Тасдиқловчи тестлар (6 тадан 2 таси мажбурий): ИФР, ИФА IgG ва IgM, ОТИР, ПГАР, ИХА, Иммуноблот IgG ва IgM			+
Умумий сийдик таҳлили			+
Умумий нажас таҳлили			+

Биокимёвий таҳлиллар комплекси			+
Антителоларни ИФА, ИХЛА, ИФлА ва ПЗР-диагностика усуллари ёрдамида аниқлаш			+
Гистологик таҳлил			+
Иммуногистокимёвий таҳлил			+
Тери биоптатининг иммунофлюоресцент таҳлили			+
Иммунологик таҳлиллар			+
ANA таҳлили			+
IgE таҳлили			+
IgA таҳлили			+
СРО таҳлили			+
Гепатит В, С ва ОИВ учун қон таҳлили			+
Десмоглеин 1 ва 3 учун қон таҳлили			+
Электролитлар учун қон таҳлили			+
Микологик таҳлил			+
Антибиотикларга сезувчанликни аниқлаш мақсадида микробиологик таҳлил			+
Яширин қон учун нажас таҳлили			+
Қўшимча инструментал текширувлар			
Тери ҳолати диагностикаси - дерматоскопия			+
Тери ЮТТи			+
Ички аъзолар УТТи		+	+
Психоэмоционал ҳолатни баҳолаш			+
Остеоденситометрия			+
Даволаш			
Номедикаментоз даволашни тайинлаш компетенцияси			+
Медикаментоз даволашни тайинлаш компетенцияси			+

Профилактика			
Медикаментоз давога риоя қилишни яхшилаш бўйича компетенция		+	+

Асосий тор мутахассис бўлиб дерматовенеролог шифокор хизамт қилади.

*Ушбу компетенцияларга тиббий ҳамшираларни тайёрлаш орқали эришиш мумкин.

Буллёз пемфигоидини бошқариш компетенциялари

	Амалиёт ҳамшираси	**БТСЁ оила шифокори (бакалавр)**	**Тор мутахассис**
Буллёз пемфигоидининг таърифи		+	+
Шикоятларнинг симптоматик таърифи		+	+
Патофизиологик механизмлар таърифи			+
Этиология, симптомлар ва текширувлар (асосий лаборатор-инструментал тадқиқотлар) асосида ташхисий ёндашувни яратиш		+	+
Асосий таҳлиллар интерпретацияси		+	+
Даволаш усулининг шакллантирилиши			+
Номедикаментоз терапияни тасвирлаб беринг			+
Медикаментоз терапияни тасвирлаб беринг			+
Буллёз пемфигоидида қўлланиладиган турли дори воситаларининг таъсир механизми ва ножўя таъсирларини муҳокама қилинг			+
Буллёз пемфигоидининг патофизиологик ривожланиш механизмини муҳокама қилинг			+

Асосий тор мутахассис бўлиб дерматовенеролог шифокор хизмат қилади.