Пиодермия гангренозная

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: L88 · Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов"

Гангренозная пиодермия — редкое аутовоспалительное заболевание кожи с первично стерильными болезненными пустулами и/или язвами, связанное с нарушением функции нейтрофилов. Практически важно помнить: это диагноз исключения, часто ассоциирован с ВЗК, артритами и гематологическими/онкологическими заболеваниями, а травма кожи может провоцировать новые очаги.

Главное

- Язвы при гангренозной пиодермии первично стерильны; выявление микроорганизмов чаще отражает вторичную колонизацию, поэтому заболевание не является инфекционным.
- Типичная язвенная форма начинается с эритематозного узелка, бляшки или стерильной пустулы, которые за несколько дней превращаются в резко болезненную язву с подрытыми красно-фиолетовыми краями.
- У примерно трети пациентов есть патергия: появление типичных высыпаний после травмы кожи; это важно учитывать при травмировании кожи и хирургических вмешательствах.
- Диагноз ставят клинически после исключения инфекционных, опухолевых, сосудистых, аутоиммунных и других причин язв; специфических лабораторных, серологических или гистологических маркеров нет.
- Ассоциированные заболевания выявляются часто: ВЗК, воспалительные артриты, новообразования внутренних органов, злокачественные и другие заболевания крови; их выявление может влиять на выбор терапии.
- Основное лечение — консервативное: наружная терапия всем пациентам, при распространенном поражении или неэффективности наружных средств — системная терапия, включающая системные ГКС, циклоспорин, дапсон, микофенолата мофетил, а при недостаточной эффективности — комбинированную терапию или биологические препараты.
- Хирургические вмешательства проводят осторожно: любая операция должна выполняться на фоне иммуносупрессии и только после остановки прогрессирования болезни.

Диагностика

1. Собрать анамнез: скорость роста язв, боль, предшествующие травмы и патергия, отсутствие эффекта от системных антибиотиков, ухудшение после хирургической обработки, ранее проводимое лечение.
2. Провести полное физикальное обследование и оценить форму поражения: болезненные язвы, пустулы/везикулы, подрытые фиолетовые края, локализацию, число очагов, признаки заживления с крибриформными рубцами.
3. Искать ассоциированные болезни: симптомы ВЗК, артритов, заболеваний крови, новообразований, а также признаки синдромов PAPA, PASH, PASS, PAPASH, PsAPASH.
4. Выполнить общий анализ крови, биохимический анализ крови и общий анализ мочи для скрининга ассоциированных заболеваний и контроля безопасности системной терапии; УУР С, УДД 5.
5. По показаниям исключать имитирующие состояния: С-реактивный белок, антитела к фосфолипидам, ANA/антитела к ДНК, ANCA; при подозрении на инфекцию — культуральные исследования отделяемого на бактерии, микобактерии туберкулеза и грибы; УУР С, УДД 5.
6. Взять биопсию из края язвы и прилежащей кожи для патолого-анатомического исследования; четких гистологических критериев нет, метод нужен для дифференциальной диагностики. УУР С, УДД 5.
7. Для язвенной формы по критериям W. Su et al. необходимо наличие одного основного и двух малых критериев.
8. Для язвенной формы по критериям Дельфийского консенсуса необходимо наличие одного основного и четырех малых критериев.

Лечение

- Наружная терапия показана всем: препараты наносят на воспаленный край язвы, а не на дно. Возможные варианты: клобетазол 0,05% 1–2 раза/сут; такролимус 0,1% 2 раза/сут с последующим снижением частоты; пимекролимус 1% 2 раза/сут. УУР С.
- При выраженном обострении с множественными новыми очагами, быстрым ростом и изъязвлением — пульс-терапия системными ГКС: метилпреднизолон 10–20 мг/кг в/в 1 раз/сут 3–5 дней или 1 г в 150 мл 5% раствора декстрозы в/в 60–90 мин 1–5 дней; дексаметазон 2–5 мг/кг в/в 1 раз/сут 3–5 дней. УУР С.
- При ограниченных очагах после неэффективности наружной терапии и при диссеминированном многоочаговом поражении: преднизолон 0,5–1,0 мг/кг/сут внутрь или метилпреднизолон 0,5–1,0 мг/кг/сут внутрь; после рубцевания дозу снижают постепенно в течение нескольких месяцев. УУР С.
- Альтернативы системной терапии: циклоспорин 3–5 мг/кг/сут внутрь в 2 приема у взрослых; дапсон 50–200 мг/сут внутрь у взрослых; микофенолата мофетил у взрослых с начальной дозой 0,5–1 г/сут и максимальной от 0,5 г 4 раза/сут до 1,5 г 2 раза/сут. УУР С.
- При недостаточном ответе на монотерапию возможны комбинации: преднизолон 0,8–1 мг/кг + циклоспорин 3,5–5 мг/кг внутрь 2 раза/сут; преднизолон 0,6 мг/кг/сут + циклоспорин 3 мг/кг/сут + миноциклин 100 мг/сут; преднизолон 40 мг/сут + метотрексат 15 мг 1 раз/нед внутрь, подкожно или внутримышечно. УУР С.
- При неэффективности ГКС, циклоспорина, дапсона, микофенолата мофетила или метотрексата применяют ингибиторы ФНО-α/интерлейкинов: инфликсимаб 5 мг/кг в/в на 0, 2, 6 неделе и далее каждые 8 недель у взрослых; адалимумаб 80 или 160 мг в 1-й день, 80 мг через 2 недели, далее 40 мг 1 раз в 1–2 недели; этанерцепт 25–50 мг 2 раза/нед или 50 мг 1 раз/нед; устекинумаб 45 мг при массе ≤100 кг или 90 мг при >100 кг на 0, 4 неделе и далее каждые 12 недель; канакинумаб 150 мг на 0 неделе, при недостаточном ответе 150 мг на 2 неделе, затем 150 или 300 мг на 8 неделе. УУР С.
- При вторичном инфицировании используют антисептики/местные антибактериальные средства; при лимфангите, флегмоне или распространенном поражении кожи с вторичным инфицированием — системные антибиотики с учетом чувствительности. Варианты из текста: миноциклин 200–300 мг/сут несколько недель, амоксициллин/клавулановая кислота индивидуально, ко-тримоксазол 400/80 мг 2 раза/сут у взрослых. УУР С.
- Боль в язвах лечат нестероидными противовоспалительными и противоревматическими препаратами; уменьшение боли может быть ранним признаком заживления. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Направлять к дерматовенерологу или хирургу для первичной специализированной помощи; при невозможности амбулаторного лечения и наличии показаний — в стационар.
- Плановая госпитализация в дневной стационар дерматовенерологического профиля показана при недостаточной эффективности амбулаторного лечения ограниченного поражения кожи.
- Плановая госпитализация в дерматовенерологический стационар показана при недостаточной эффективности амбулаторного лечения гангренозной пиодермии.
- В хирургический стационар направляют при незаживающих язвенных дефектах кожи большой площади для аутодермопластики.
- Перед терапией ингибиторами ФНО-α или ингибиторами интерлейкина и далее во время лечения 1 раз в 6 месяцев нужен осмотр фтизиатра для исключения активного или латентного туберкулеза. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Гангренозная пиодермия — это инфекция?

Нет. Язвы первично стерильны, а микроорганизмы на их поверхности обычно отражают вторичную колонизацию.

Какие признаки заставляют думать о гангренозной пиодермии?

Болезненные язвы, быстрое увеличение очагов, длительное течение, отсутствие эффекта от системных антибиотиков, ухудшение после хирургии и наличие ВЗК, артрита или заболеваний крови в анамнезе.

Нужна ли биопсия при подозрении на гангренозную пиодермию?

Да, часто нужна для исключения опухолей, инфекций, васкулитов и других причин язв. Материал берут из края язвы и прилежащей кожи; специфических гистологических критериев нет.

Когда можно ограничиться наружным лечением?

Только наружная терапия возможна при единичных ограниченных очагах, например при перистомальной форме. При недостаточном эффекте или распространенном поражении нужна системная терапия.

Почему хирургическая обработка может ухудшить состояние?

Из-за феномена патергии травма кожи может запускать новые очаги. Поэтому хирургическое лечение проводят осторожно, на фоне иммуносупрессии и после остановки прогрессирования болезни.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1002-piodermiya-gangrenoznaya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1002_1