# Буллезный пемфигоид

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: L12.0 · Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов"

Буллезный пемфигоид — аутоиммунное заболевание кожи с IgG-антителами к BP180/BP230 и субэпидермальными пузырями. Рекомендация описывает диагностику по клинике, гистологии и иммунофлюоресценции, а также лечение системными или наружными кортикостероидами и метотрексатом или циклофосфамидом при необходимости.

## Главное

- Типичная картина: сильный зуд, затем напряженные пузыри с плотной покрышкой на эритематозной или неизмененной коже; феномен Никольского обычно отрицательный, Асбо–Хансена положительный. Слизистые поражаются у 10–25% пациентов.
- Тяжесть оценивают по числу новых пузырей: тяжелое течение — более 10 пузырей в сутки 3 дня подряд, легкое — 10 и менее пузырей в сутки.
- Диагноз ставят по анамнезу, осмотру, гистологии биоптата кожи и, при необходимости, иммунофлюоресценции с линейным отложением IgG вдоль базальной мембраны.
- Биопсию для гистологии берут из свежего пузыря, существующего не более 24 часов; при невозможности взять пузырь целиком 1/3 биоптата должна приходиться на пузырь, 2/3 — на прилежащую кожу или слизистую. УУР С, УДД 5.
- Основу лекарственной терапии составляют системные кортикостероиды; возможна наружная терапия клобетазолом 0,05% на всю поверхность тела, кроме лица, особенно при небуллезном воспалении или ограниченной локализации.
- Госпитализация показана при появлении новых пузырей или отсутствии эффекта от амбулаторной терапии; выписка возможна после стабилизации процесса — отсутствия новых высыпаний.

## Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: характерны зудящие высыпания и хроническое рецидивирующее течение.
2. Осмотреть кожу и слизистые: оценить локализацию, распространенность, плотность покрышек пузырей и корки.
3. При дифференциальной диагностике с акантолитической пузырчаткой проверить феномен Никольского; при буллезном пемфигоиде он обычно отрицательный. УУР С, УДД 5.
4. При необходимости отличить от акантолитической пузырчатки выполнить цитологию мазков-отпечатков со дна эрозий кожи и/или слизистых на акантолитические клетки; для буллезного пемфигоида они нехарактерны. УУР С, УДД 5.
5. Подтвердить диагноз гистологией биоптата свежего пузыря: ожидают субэпидермальную полость и поверхностный дермальный инфильтрат из лимфоцитов, гистиоцитов и эозинофилов. УУР С, УДД 5.
6. Выполнить иммунофлюоресцентное исследование биоптата видимо непораженной кожи или кожи примерно в 1 см от очага: диагностически значимы линейные отложения IgG и/или C3 по базальной мембране. УУР С, УДД 5.
7. Если нужно отличить от приобретенного буллезного эпидермолиза, провести иммунофлюоресценцию после расщепления биоптата в 1М растворе натрия хлорида в течение 1 суток: при пемфигоиде IgG в верхней части полости, при эпидермолизе — в нижней. УУР С, УДД 3.

## Лечение

- Пузыри вскрывают проколом и дренируют, оставляя покрышку: это ускоряет эпителизацию и снижает риск вторичного инфицирования.
- Системные кортикостероиды: преднизолон 0,5–0,75 мг/кг внутрь. Дозы ниже 0,5 мг/кг часто недостаточно эффективны, повышение выше 0,75 мг/кг не усиливает эффект. УУР С, УДД 5.

- Снижение дозы системных кортикостероидов начинают через 15–21 день после достижения клинического эффекта: прекращения появления новых высыпаний и зуда, начала эпителизации эрозий. Снижают 4–6 месяцев до 0,1 мг/кг/сут, но не менее 2 таблеток в сутки; при рецидиве возвращают начальную дозу.
- Альтернатива у взрослых — клобетазол 0,05% крем 2 раза в сутки на всю поверхность тела, кроме лица. УУР B, УДД 2.
- Схема клобетазола: 40 г/сут 15 дней, затем 20 г/сут 1 месяц, 10 г/сут 2 месяца, 10 г через день 4 месяца, 10 г 2 раза в неделю 4 месяца; контроль болезни обычно достигается через 7–15 дней.
- Если нужно снизить дозу или отменить системные кортикостероиды из-за нежелательных эффектов, используют метотрексат 2,5–17,5 мг 1 раз в неделю внутрь, подкожно или внутримышечно. УУР C, УДД 4.
- Другой вариант терапии для уменьшения дозы системных кортикостероидов — циклофосфамид внутрь 50 мг/сут, при недостаточной эффективности 100 мг/сут, во время лечения системными кортикостероидами. До начала исключают воспаление и инфекцию мочевого пузыря и электролитный дисбаланс; во время лечения нужны ОАК и микроскопия осадка мочи. УУР C, УДД 4.
- Эрозии обрабатывают раствором борная кислота + резорцин + фенол + фуксин 2–4 раза в сутки ватным тампоном для профилактики пиодермии. УУР C, УДД 4.

## Когда направить и как наблюдать

- Пациента госпитализируют при появлении новых пузырей.
- Госпитализация также показана, если амбулаторная терапия не дает эффекта.
- Выписывают после стабилизации — когда новые высыпания отсутствуют.
- Консультация терапевта нужна при указаниях на развитие нежелательных явлений терапии или на ассоциацию буллезного пемфигоида с новообразованием для контроля безопасности лечения либо проведения онкологического скрининга. УУР C, УДД 5.

## Частые вопросы

**Какие антитела лежат в основе буллезного пемфигоида?**

Заболевание связано с IgG-аутоантителами к белкам BP180, или коллагену XVII типа, и BP230 — компонентам полудесмосом, являющихся структурным компонентом базальной мембраны кожи.

**Чем буллезный пемфигоид клинически отличается от акантолитической пузырчатки?**

Для буллезного пемфигоида типичны напряженные пузыри с плотной покрышкой и обычно отрицательный феномен Никольского.

**Откуда брать биопсию при подозрении на буллезный пемфигоид?**

Для гистологии берут материал из свежего пузыря, существующего не более 24 часов. Для иммунофлюоресценции используют видимо непораженную кожу или кожу примерно в 1 см от очага.

**Какая стартовая доза преднизолона указана в рекомендации?**

Преднизолон назначают внутрь 0,5–0,75 мг/кг массы тела. Снижение начинают через 15–21 день после прекращения появления новых высыпаний и зуда и начала эпителизации эрозий.

**Какие анализы контролировать при системной терапии?**

При терапии системными кортикостероидами, метотрексатом или циклофосфамидом контролируют развернутый общий анализ крови и общий анализ мочи; при кортикостероидах или метотрексате — также биохимический общетерапевтический анализ крови.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/231-bulleznyj-pemfigoid. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/231_2