Пузырчатка

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: L10 · Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов"

Пузырчатка — группа аутоиммунных буллезных дерматозов с антителами к десмосомальным антигенам многослойного плоского эпителия, поражающая кожу и слизистые оболочки. Рекомендация посвящена подтверждению диагноза, оценке тяжести, системной глюкокортикостероидной терапии, контролю ее осложнений и длительному наблюдению.

Главное

- На пузырчатку указывают вялые пузыри и быстро образующиеся болезненные эрозии на коже или слизистых оболочках.
- Феномен Никольского обычно положителен, но не является специфичным для пузырчатки; его определяют скользящим надавливанием на кожу. УУР С, УДД 5.
- Тяжесть вульгарной пузырчатки оценивают по критериям Mahajan: легкая — поражение 10% поверхности тела или только слизистой рта; умеренная — 10–25%; тяжелая — 25–50%; очень тяжелая — более 50%, с учетом поражения слизистых, нарушения питания и общего состояния.
- Диагноз подтверждают сочетанием клинических данных, цитологии на акантолитические клетки, патолого-анатомического исследования биопсийного материала и иммунофлюоресцентного исследования биоптата или сыворотки на аутоантитела.
- Без лечения заболевание имеет хроническое волнообразное течение и может приводить к ухудшению общего состояния, вторичной инфекции, интоксикации и летальному исходу.
- Дозу системных кортикостероидов затем снижают очень медленно под контролем врача. В летнее время, в периоды эпидемий вирусных инфекций и перед хирургическими вмешательствами снижать дозу нецелесообразно.

Диагностика

1. Собрать анамнез: уточнить начало и последовательность поражения слизистых и кожи, боль при еде и глотании, зуд, прием лекарств, содержащих сульфгидрильные группы, пеницилламина, каптоприла и бета-лактамных антибиотиков, а также возможный неопластический процесс.
2. Осмотреть кожу и слизистые оболочки; определить феномен Никольского. УУР С, УДД 5.
3. Выполнить мазок-отпечаток со дна свежей эрозии кожи или слизистой на акантолитические клетки. Метод важен для диагностики, но их отсутствие, особенно в начале болезни и при себорейной форме, не исключает пузырчатку. УУР С, УДД 4.
4. Предпочтительно взять биопсию кожи или слизистой оболочки из свежесформированного пузыря, существующего не более 24 часов, для патолого-анатомического исследования: при вульгарной форме ожидается внутриэпидермальный надбазальный акантолиз, при листовидной и себорейной — акантолиз на уровне зернистого слоя. УУР С, УДД 5.
5. Для иммунофлюоресцентного исследования взять биопсию видимо здоровой кожи рядом с очагом, предпочтительно на расстоянии около 1 см; ищут депозиты IgG и/или C3, а при IgA-зависимой пузырчатке — IgA. УУР С, УДД 4.
6. Дополнительно исследовать сыворотку непрямой иммунофлюоресценцией на циркулирующие IgG- или IgA-аутоантитела; перед системной терапией выполнить развернутый общий анализ крови с тромбоцитами, биохимический анализ крови и общий анализ мочи. Для серологии: УУР С, УДД 4; для предтерапевтических анализов: УУР С, УДД 5.

Лечение

- Первая линия для взрослых и детей — преднизолон или другой системный кортикостероид в преднизолоновом эквиваленте 80–100 мг/сут, но не менее 1 мг/кг/сут; обычно первый этап длится 3 недели, реже 4 недели и дольше. При тяжелом состоянии дозу повышают до 200 мг/сут и более, принимая утром до 11:00. УУР С, УДД 5.

- В реанимации при тяжелом состоянии и отсутствии положительной динамики на стандартной терапии возможна пульс-терапия метилпреднизолоном 1 г внутривенно в сутки 4 дня либо эквивалентной дозой внутривенного дексаметазона.
- После прекращения появления новых пузырей и начала активной эпителизации дозу снижают постепенно в течение нескольких месяцев: первоначально на 1/4–1/3 от максимальной, затем до 20–30 мг/сут. При достижении 20 мг/сут начинают дальнейшее медленное снижение; поддерживающая доза может составлять 2,5–30 мг/сут, а лечение обычно длительное, нередко пожизненное. УУР С, УДД 5.
- При недостаточном эффекте или нежелательных явлениях системных кортикостероидов применяют стероид-сберегающие препараты: азатиоприн взрослым и детям с 3 лет по 1,5–2 мг/кг/сут в 3–4 приема; метотрексат — 10–15–20 мг, при необходимости до 25–30 мг 1 раз в неделю. Азатиоприн назначают под контролем общего анализа крови; при метотрексате контролируют общий и биохимический анализы крови и мочу не менее 1–2 раз в неделю. Для азатиоприна: УУР С, УДД 3 у детей и УДД 4 у взрослых; для метотрексата: УУР С, УДД 3.
- При недостаточной эффективности кортикостероидов и противопоказаниях к метотрексату возможен циклоспорин 2,5–5 мг/кг/сут в 2 приема; если через 4 недели на 2,5 мг/кг/сут улучшения нет, дозу повышают до 5 мг/кг/сут при отсутствии значимых лабораторных отклонений. Контролируют артериальное давление и креатинин крови и мочи. УУР С, УДД 5.
- Для обработки пузырей и эрозий используют местные антисептики; при вторичной инфекции кожи — кортикостероиды в сочетании с антибиотиками в аэрозолях, при распространенных влажных эрозиях — системные антибактериальные препараты. При поражении слизистой рта применяют антисептики, дезинфицирующие и местные противогрибковые средства. УУР С, УДД 5.
- При резистентности к системным кортикостероидам плазмаферез проводят по 3 процедуры в неделю в течение 1–3 месяцев; его не используют рутинно, а применяют в тяжелых резистентных случаях вместе с кортикостероидами и иммунодепрессантами. Альтернатива — экстракорпоральная фотохимиотерапия. УУР С, УДД 4.
- Взрослым с пузырчаткой возможен ритуксимаб 1000 мг внутривенно, затем еще 1000 мг через 2 недели в сочетании с глюкокортикостероидами. До начала лечения проводят скрининг на гепатит В; при положительных маркерах нужна консультация гастроэнтеролога. УУР В, УДД 2.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана при высыпаниях, соответствующих клинической картине аутоиммунной пузырчатки, и при обострении заболевания.
- Выписка возможна при стабилизации процесса и эпителизации 70% эрозий.
- После выписки необходим постоянный контроль дерматовенеролога и смежных специалистов. При снижении дозы системного кортикостероида осмотр проводят раз в 10–14 дней; при дозе преднизолона 20 мг/сут — раз в 3 месяца; на поддерживающей дозе — 2 раза в год.
- При поражении слизистых оболочек по показаниям направляют к оториноларингологу, офтальмологу, акушеру-гинекологу или урологу; при подозрении на паранеопластическую форму и нежелательных явлениях терапии проводят консультации смежных специалистов.

Частые вопросы

Какой препарат является первой линией лечения пузырчатки?

Системный преднизолон или другой кортикостероид в преднизолоновом эквиваленте 80–100 мг/сут, но не менее 1 мг/кг/сут. При тяжелом состоянии дозу могут увеличить до 200 мг/сут и более.

Как подтвердить диагноз пузырчатки?

Используют клинический осмотр, цитологию эрозии на акантолитические клетки, патолого-анатомическое исследование биопсийного материала и иммунофлюоресцентное исследование биопсии видимо здоровой кожи рядом с очагом. Дополнительно исследуют сыворотку на циркулирующие IgG- или IgA-аутоантитела.

Когда начинать снижать дозу преднизолона?

После отчетливого эффекта: прекращения появления новых пузырей и активной эпителизации эрозий. Начальную дозу снижают на 1/4–1/3 от максимальной, затем медленно доводят до 20–30 мг/сут; при активной

инсоляции, острых инфекционных заболеваниях, обострении хронической болезни или планируемой операции снижение не проводят.

Когда применяют ритуксимаб и что проверить до его назначения?

Ритуксимаб используют у взрослых в случаях, требующих такой терапии, в дозе 1000 мг внутривенно с повторением 1000 мг через 2 недели на фоне глюкокортикостероидов. До лечения обязательна проверка на гепатит В; препарат противопоказан детям до 18 лет. УУР В, УДД 2.

В каких случаях пациента госпитализируют?

Показания — высыпания, соответствующие клинической картине аутоиммунной пузырчатки, и обострение заболевания. Выписать пациента можно после стабилизации процесса и эпителизации 70% эрозий.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/369-puzyrchatka. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/369_2