

Пузырчатка



РЦРЗ (Республиканский центр развития здравоохранения МЗ РК)

Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2015

Категории МКБ: Пузырчатка [пемфигус] (L10)

Разделы медицины: Дерматовенерология

Общая информация

Краткое описание

Рекомендовано

Экспертным советом

РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»

Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан

от «27» ноября 2015 года

Протокол № 17

Пузырчатка – хронический злокачественный аутоиммунный дерматоз, сопровождающийся развитием интраэпидермальных пузырей на коже и слизистых оболочках вследствие акантолиза, имеющих тенденцию к генерализации и слиянию между собой, характеризующийся отложением IgG в межклеточном пространстве эпидермиса [1,6] .

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

Название протокола: Пузырчатка.

Код протокола:

Код (коды) МКБ 10:

L10 – Пузырчатка (пемфигус)

Сокращения, используемые в протоколе:

АЛТ – аланинаминотрансфераза;

АСТ – аспаратаминотрансфераза;

в/в – внутривенно;

в/м – внутримышечно;

ГКС – глюкокортикостероиды;

гр – грамм;

ИФА – иммуноферментный анализ;

мг – миллиграмм;

мл – миллилитр;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи;

ПМСП – первичная медико-санитарная помощь;

р-р – раствор;

таб – таблетка;

ТГКС – топические глюкокортикостероиды;

ЦНС – центральная нервная система;
Ig – иммуноглобулин.

Дата разработки протокола: 2015 год.

Категория пациентов: взрослые.

Пользователи протокола: дерматовенерологи, аллергологи, терапевты, врачи общей практики.

Оценка на степень доказательности приводимых рекомендаций.

Шкала уровня доказательности:

| | |
|-----|---|
| A | Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию. |
| B | Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с не высоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию. |
| C | Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++или+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию. |
| D | Описание серии случаев или неконтролируемое исследование, или мнение экспертов. |
| GPP | Наилучшая фармацевтическая практика. |

Классификация

Клиническая классификация

Клиническая классификация: [1,9]

- вульгарная (обыкновенная) пузырчатка;
- себорейная (эритематозная) пузырчатка;
- листовидная пузырчатка;
- вегетирующая пузырчатка.

Выделение различных клинических форм пузырчатки условно, так как клиническая картина одной формы может напоминать картину другой, кроме того возможен переход одной формы в другую.

По степени тяжести: [23]

- легкая;
- средняя;
- тяжелая.

По течению: [23]

- острая;

- подострая;
- хроническая

Диагностика

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

Основные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- цитологическое исследование на наличие акантолитических клеток в мазках-отпечатках со дна эрозий.

Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ОАК;
- ОАМ.

Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения.

Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при плановой госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):

- цитологическое исследование на наличие акантолитических клеток в мазках – отпечатках со дна эрозий.

Дополнительные (необязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при плановой госпитализации проводятся диагностические обследования не проведенные на амбулаторном уровне):

- гистологическое исследование биоптата – позволяет обнаружить внутриэпидермальное расположение щелей и пузырей;
- метод прямой иммунофлюоресценции – устанавливает наличие иммуноглобулинов класса G в межклеточном пространстве эпидермиса.

Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

Диагностические критерии постановки диагноза

Жалобы и анамнез: [1,2,3,4,5,6,9,15,17,19] (УД – А)

Жалобы:

- отягощенный аллергоанамнез;
- кожные высыпания на слизистых оболочках полости рта, носа, глотки и/или красной кайме губ, вокруг естественных отверстий;
- боль при приеме пищи;
- гиперсаливация;
- запах изо рта;
- высыпания на коже туловища, конечностей.

Анамнез: [1,2,3,4,5,6,9,15,17,19] (УД – А)

Наиболее частая форма заболевания, характеризующаяся наличием пузырей различных размеров с тонкой вялой покрывкой, с серозным содержимым, возникающих на видимо неизменной коже и/или слизистых оболочках полости рта, носа, глотки, гениталий. Первые высыпания чаще всего появляются на слизистых оболочках полости рта, носа, глотки и/или красной кайме губ. Больных беспокоят боли при приеме пищи, разговоре, при проглатывании слюны. Характерный признак – гиперсаливация и специфический запах изо рта.

Через несколько месяцев процесс приобретает более распространенный характер с поражением кожного покрова. Пузыри сохраняются непродолжительное время (от нескольких часов до суток). На слизистых оболочках их появление иногда остается незамеченным, поскольку покрывки пузырей – тонкие, быстро вскрываются, образуя длительно незаживающие болезненные эрозии. Некоторые пузыри на коже могут ссыхаться в корки. Эрозии при пузырчатке обычно ярко-розового цвета с блестящей влажной поверхностью. Они имеют тенденцию к периферическому росту, возможна генерализация кожного процесса с формированием обширных очагов поражения, ухудшением общего состояния, присоединением вторичной инфекции, развитием интоксикации и смертельным исходом. Одним из наиболее характерных признаков акантолитической пузырчатки является симптом Никольского – клиническое проявление акантолиза, который при вульгарной пузырчатке может быть положительным как в очаге поражения, так и вблизи от него, а также на видимо здоровой коже вдали от очага поражения.

Физикальное обследование: [1,6,9,15,17,19] (УД – А)

Общий статус:

- осмотр и оценка кожных покровов и видимых слизистых оболочек;
- оценка состояния периферических лимфатических узлов;
- пальпация;
- перкуссия;
- аускультация.

Патогномоничные симптомы:

- положительный симптом Никольского;
- положительный симптом Асбо-Хансена;
- положительный симптом Шеклакова.

Лабораторные исследования [7,8]:

- ОАК;
- ОАМ;
- биохимические анализы крови (АСТ, АЛТ, общий билирубин, глюкоза, общий белок);
- цитологическое исследование на наличие акантолитических клеток в мазках-отпечатках со дна эрозий;
- гистологическое исследование биоптата – позволяет обнаружить внутриэпидермальное расположение щелей и пузырей;
- метод прямой иммунофлюоресценции – устанавливает наличие иммуноглобулинов класса G в межклеточном пространстве эпидермиса.

Инструментальные исследования: нет.

Показания для консультации специалистов:

| | |
|------------|---|
| аллерголог | отсутствие указаний на провоцирующий фактор, отсутствие эффекта от проводимой терапии |
| терапевт | при наличии состояний сопутствующей патологии внутренних органов или систем в стадии обострения |

| | |
|-----------------|---|
| невропатолог | при наличии состояний сопутствующей патологии ЦНС в стадии обострения |
| гастроэнтеролог | при наличии сопутствующих патологий со стороны желудочно–кишечного тракта в стадии обострения |
| эндокринолог | при наличии сопутствующих патологий со стороны эндокринной системы в стадии обострения |

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз [9,10,11] (УД – В)

В таблице 1 приведены основные клинические дифференциально-диагностические критерии пузырчатки.

Таблица 1. Основные клинические дифференциально-диагностические критерии пузырчатки

| | |
|---|--|
| Хроническая вегетирующая пиодермия | Характерны симптомы выраженной пиодермии: воспалительный инфильтративный фон, синюшно красного цвета, эрозии, язвы с гнойным отделяемым, фолликулиты. Симптом Никольского отрицательный |
| Буллезный пемфигоид | Характерен наличием напряженных пузырей с плотной покрывкой, быстро эпителизирующихся эрозий (при отсутствии вторичной инфекции), отсутствием симптома Никольского, подэпидермальным расположением пузырей, отсутствием акантолитических клеток и расположением иммуноглобулинов класса G вдоль базальной мембраны эпидермиса |
| Герпетиформный дерматит Дюринга | Характеризуется полиморфными высыпаниями, плотными, напряженными сгруппированными пузырями на отечном гиперемизированном основании, быстрой эпителизацией эрозий, отсутствием симптома Никольского и акантолитических клеток в мазке-отпечатке со дна эрозий, подэпидермальным расположением пузырей, отложением иммуноглобулинов А в области сосочков дермы, высоким содержанием эозинофилов в пузырьной жидкости и/или периферической крови. Также отмечается чувствительность к йоду |
| Многоформная экссудативная эритема | Характерны пятна, папулы, а так же пузырьки, пузыри, волдыри. На слизистых оболочках образуются пузыри, которые вскрываются образуя болезненные эрозии. По периферии пятен и/или отечных папул образуется отечный валик, центр элемента, постепенно западая, приобретает цианотичный оттенок (симптом «мишени»). Субъективно отмечается зуд. Высыпания склонны к слиянию, образуя гирлянды, дуги. Высыпания появляются в течение 10–15 дней и могут сопровождаться ухудшением общего состояния: недомоганием, головной болью, повышением температуры |
| Синдром Лайелла | Характерно острое тяжелое начало заболевания, сопровождающееся лихорадкой, полиморфизмом высыпаний, крайне тяжелым общим состоянием и обычно связанное с приемом лекарственных средств. Заболевание характеризуется отслойкой эпидермиса с образованием обширных болезненных эрозий. Симптом Никольского – резко положительный. Возможно поражение слизистых оболочек |

| | |
|----------------------------|--|
| Себорейный дерматит | Характерно отсутствие симптомов акантолиза, поражения слизистых оболочек, гистологических и иммунофлюоресцентных признаков, характерных для пузырчатки |
|----------------------------|--|

Лечение

Цели лечения: [1,2,4,15,16,17,18,19,20,21,22] (УД – А)

- купирование клинических симптомов;
- предупреждение развития осложнений;
- улучшение качества жизни и прогноза заболевания.

Тактика лечения

При всех видах пузырчатки применяется комбинированная терапия:

- кортикостероидные препараты, затем
- антигистаминные препараты, затем
- витаминотерапия, так же одновременно применяется наружная терапия.

Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном и стационарном уровне [1, 2, 4,15,16,17, 18,19, 20, 21, 22]

Системная терапия

Глюкокортикостероидные препараты: (УД – В) [1,2,4,15,16,17,18,19,20,21,22]:

Доза и продолжительность лечения устанавливается врачом индивидуально в зависимости от степени тяжести заболевания для снятия воспалительного процесса с постепенным снижением дозы.

Применяется при всех видах пузырчатки один из нижеперечисленных препаратов. Препаратом выбора является преднизолон.

При легкой степени тяжести – до 60 мг/сут;

При средней степени тяжести – до 100 мг/сут;

При тяжелой степени тяжести – до 250 мг/сут

- Преднизолон, по 5 мг перорально, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Преднизолон, по 30 мг/мл внутримышечно, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Метилпреднизолон, 16 мг перорально, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Метилпреднизолон, по 8мг, 20мг, 40мг, 250мг, 500 мг, 1000мг внутримышечно, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Дексаметазон, по 0,5мг перорально, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Метилпреднизолон натрия сукцинат, лиофилизат для приготовления раствора 250 мг; схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Триамцинолон по 2мг, 4мг; схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести.

Цитостатики: [1,2,4,15,16,17,18,19,20,21,22] (УД – В)

Применяется при средне-тяжелой степени тяжести пузырчатки один из нижеперечисленных препаратов: 25–50 мг 1 раз в неделю. Препаратом выбора является один из нижеперечисленных:

- Метотрексат, 5мг перорально, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Метотрексат, по 5 мг/мл; 10 мг/мл внутримышечно, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Азатиоприн, по 50 мг перорально, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести; или
- Циклофосфамид, по 200 мг внутримышечно, схема лечения подбирается индивидуально в зависимости от степени тяжести.

Антигистаминные препараты: [1,2,3,4,15,16,17,18,19] (УД – А)

При комбинированном лечении антигистаминные препараты первого поколения назначаются преимущественно в вечернее время, антигистаминные препараты второго поколения – утром. Используются при любом течении патологического процесса на коже - как при остром, так и при подостром и хроническом.

Один из нижеперечисленных:

- Лоратадин, по 10 мг перорально 1 раз в сутки в течение, в среднем, 10 – 15 дней (второго поколения); или
- Дезлоратадин, перорально по 5 мг 1 раз в сутки в течение, в среднем, 10–15 дней (второго поколения); или
- Цетиризин, перорально по 10 мг 1 раз в сутки в течение, в среднем, 10–15 дней (второго поколения); или
- Хлорапирамин, перорально по 25 мг 1–3 раза в день в течение, в среднем, 10–15 дней (первого поколения); или
- Диметинден, капли (1 мл–20 капель–1 мг), перорально 20–40 капель 3 раза в день в течение, в среднем 10–15 дней (второго поколения); или
- Хлорапирамин в/м или в/в по 1,0–2,0 мл в сутки, в течение, в среднем, 10–15 дней (первого поколения).

Стабилизаторы мембран тучных клеток: [1,2,3,4,15,16] (УД – В)

Используются при любом течении патологического процесса на коже.

- Кетотифен, перорально по 1 мг 2 раза в день в течение, в среднем 2–3 месяца.

Дезинтоксикационные средства: [1,2,4,15,16,17,18,19,20,21,22] (УД – С)

Для обеспечения десенсибилизирующего, противовоспалительного и антитоксического эффектов.

- Тиосульфата натрия, 30% раствор для в/в вливаний, по 5 – 10 мл, 1 раз в день в течение, в среднем 10 – 15 дней.

Сорбенты: [16,17,18,19,20,21,22] (УД – С)

Для выведения различных токсинов, аллергенов.

- Активированный уголь, перорально 250 мг на 10 кг массы тела, 1 раз в день в течение, в среднем 10 дней;

Наружная терапия: [1,2,4,15,16,17,18,19,20,21,22] (УД – А)

Применяется при любой форме течения патологического процесса на коже. В процессе терапии возможен переход на другой препарат или комбинированное лечение (с другим препаратом из списка). Поскольку в клинической картине пузырчатки могут встречаться одновременно разные клинические проявления с различными морфологическими кожными элементами – для снятия мокнущих и подсушивания используются анилиновые красители; для адсорбции и подсушивания – пасты; для адсорбции – гели.

Анилиновые красители:

- Метилтиония хлорид (метиленовый синий), 1–2% водный раствор, наружно, 1–3 раза в день в течение, в среднем 1–7 дней.

Пасты:

- Цинковая паста, наружно, 1–3 раза в день в течение, в среднем 1–7 дней.

Гели:

- Диметинден, наружно 2–4 раза в день в течение, в среднем 1–7 дней.

Гормональные мази:

Применяются при любой форме течения патологического процесса на коже. В процессе терапии возможен переход с препарата (очень сильного или сильного - IV или III) на другой препарат (умеренного или слабого - I или II) или комбинированное лечение (с другим препаратом из списка).

- Клобетазол пропионат, 0,05%, 1–2 раза в день, наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (очень сильные IV); или

- Бетаметазона валерианат, 0,1%, 1–2 раза в день наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (сильные III); или

- Метилпреднизолона ацепонат, 0,05%, 1–2 раза в день наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (сильные III); или

- Мометазона фуруат, 0,1%, 1–2 раза в день наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (сильные III); или

- Бетаметазона дипропионат, 0,05%, 1–2 раза в день наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (сильные III); или

- Десонид, 0,1%, 1–2 раза в день наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (сильные III); или

- Флуцинолола ацетонид, 0,025%, 1–2 раза в день наружно в течение 7-10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (сильные III); или

- Триамцинолона ацетонид, 0,1%, 1–2 раза в день наружно в течение 7-10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (сильные III); или

- Аклометазона дипропионат, 0,05%, 1–2 раза в день наружно в течение 7-10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (умеренные II); или

- Преднизолон, 0,25% или 0,5%, 1–2 раза в день наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (слабые I); или

- Гидрокортизона–17 бутират, 0,1%, 1–2 раза в день наружно в течение 7–10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (слабые I); или

- Гидрокортизона ацетат 0,1% или 0,25% или 1,0% или 5,0%, 1–2 раза в день наружно в течение 7-10 дней с учетом количества очагов поражений на коже (слабые I).

Комбинированные препараты для наружного применения: [1,2,4,15,16,17,18,19,20,21,22] (УД – В)

Применяется при присоединении вторичной пиогенной, грибковой инфекции. Применяются при любой степени тяжести кожного процесса.

Один из нижеперечисленных препаратов.

- Бетаметазона дипропионат (1 мг) + гентамицина сульфат (1 мг) + клотримазол (10 мг), 1 – 2 раза в день наружно в течение 7 – 10 дней с учетом количества очагов поражений на коже; или

- Гидрокортизон (1 мг) + натамицин (10 мг) + неомицин (3500 ЕД), 1 – 2 раза в день наружно в течение 7 – 10 дней с учетом количества очагов поражений на коже; или

- Бетаметазон (1 мг) + гентамицин (1 мг), 1 – 2 раза в день наружно в течение 7 – 10 дней с учетом количества очагов поражений на коже.

Немедикаментозное лечение:

Режим: II

Гипоаллергенная диета: Стол № 15. Исключение из рациона грубой пищи, консервов, простых углеводов, соленых продуктов и других экстрактивных веществ показаны пациентам с любыми формами пузырчатки.

Рекомендуются частые и дробные приемы пищи [19]. Если поражена полость рта, то нужно включить в рацион больного супы – пюре, а также слизистые каши, с целью не допущения полного отказа от пищи. Диета должна предусматривать ограничение поваренной соли, углеводов и при этом содержать высококачественные белки и витамины.

Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: нет.

Другие виды лечения: нет.

Хирургическое вмешательство: нет.

Индикаторы эффективности лечения:

- разрешение высыпаний на коже;
- остановить появление новых высыпаний;
- эпителизация эрозий;
- достижение ремиссии процесса на коже;
- повысить качество жизни.

Дальнейшее ведение

Диспансерное наблюдение по месту жительства у дерматолога (в процессе которого решаются вопросы поддерживающей терапии, минимизация побочных эффектов от проводимого лечения).

Профилактические мероприятия

Вторичная профилактика заключается в постепенном снижении дозы ГКС до поддерживающей; ограничение инсоляции; соблюдение лечебно – охранительного режима.

Препараты (действующие вещества), применяющиеся при лечении (<https://drugs.medelement.com/>)

Азатиоприн (Azathioprine)

Активированный уголь (Activated carbon)

Алклометазон (Alclometasone)

Бетаметазон (Betamethasone)

Гентамицин (Gentamicin)

Гидрокортизон (Hydrocortisone)

Гидрокортизона 17-бутират (Hydrocortisone 17-butyrate)

Дезлоратадин (Desloratadine)

Дексаметазон (Dexamethasone)

Десонид (Desonide)

Диметинден (Dimetindene)

Кетотифен (Ketotifen)

Клобетазол (Clobetasol)

Клотримазол (Clotrimazole)

Лоратадин (Loratadine)

Метилпреднизолон (Methylprednisolone)

Метилтиониния хлорид (Methylthioninium chloride)

Метотрексат (Methotrexate)

Мометазон (Mometasone)

Натамицин (Natamycin)

Натрия тиосульфат (Sodium thiosulfate)

Неомицин (Neomycin)

Преднизолон (Prednisolone)

Триамцинолон (Triamcinolone)

Флуоцинолона ацетонид (Fluocinolone acetonide)

Хлоропирамин (Chloropyramine)

Цетиризин (Cetirizine)

Циклофосфамид (Cyclophosphamide)

Цинка оксид (Zinc oxide)

Госпитализация

Показания к госпитализации:

- при всех видах тяжести и течения кожного процесса.

Информация

Источники и литература

I. Протоколы заседаний Экспертного совета РЦРЗ МЗСР РК, 2015

1. Скрипкин Ю.К. Кожные и венерические болезни. //Руководство для врачей. 1999. Т-2. С.172-178.
2. Randomized open comparative trial of dexamethasone-cyclophosphamide pulse and daily oral cyclophosphamide versus cyclophosphamide pulse and daily oral prednisolone in pemphigus vulgaris. Sethy PK, Khandpur S, Sharma VK. Source//Department of Dermatology and Venereology, All India Institute of Medical Sciences, New Delhi - 110 029, India. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19736426>
3. British Association of Dermatologists' guidelines for the safe and effective prescribing of azathioprine 2011. Meggitt SJ, Anstey AV, Mohd Mustapa MF, Reynolds NJ, Wakelin S. British Association of Dermatologists' guidelines for the safe and effective prescribing of azathioprine 2011. Br J Dermatol 2011 Oct;165(4):711-34. <http://guideline.gov/content.aspx?id=37716&search=pemphigus>
4. Harman K.E., Albert S., Black M.M. Guidelines for the management of pemphigus vulgaris. British Journal of Dermatology 2003; 149: 926–937.
5. Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем. Руководство для практикующих врачей под ред. А.А. Кубановой. – Москва, изд-во «Литтерра». – 2005.- С. 248-265.
6. Кожные и венерические болезни: Рук-во для врачей / Под ред. Ю.К.Скрипкина, В.Н.Мордовцева. – М.: Медицина, 1999. – Т.2.- 878 с.
7. Клинические рекомендации. Дерматовенерология // Под ред. А.Кубановой.- М.: ДЭКС-Пресс.- 2007.- С.21-35.
8. Шеклаков Н.Д //Пузырчатка. М.,1961
9. Торсуев Н.А., Шеклаков Н.Д., Романенко В.Н. Буллезные дерматозы. – М.: Медицина, 1979. –с. 296 .
10. Фицпатрик Т. и др. Дерматология. – М.: Практика. – 1998. – С. 354-365.
11. Мавров И.И., Болотная Л.А., Сербина И.М. Основы диагностики и лечения в дерматологии и венерологии: Руководство для врачей и студентов. – Харьков: «Факт», 2007. – с.791.
12. Stanley J.R. Therapy of pemphigus vulgaris. Arch Dermatol 1999;135:1:76-78.
13. Gouveia C.F., Coutinho V., Filipe P., Cirue-de-Castro S.L. Morbidity and mortality from steroid therapy in pemphigus. JAAD 2004;3.
14. Sánchez-Pérez J., García-Díez A. Pemphigus. Actas Dermosifiliogr 2005;96:6:329-356.
15. Лыкова С.Г. Морфогенез, клинические особенности и некоторые аспекты дифференциальной диагностики истинной акантолитической пузырчатки. Новосибирск 1996;1-84.
16. Рукко В., Бренер С., Рукко Е. Пузырчатка вульгарная. Европейское руководство по лечению дерматологических болезней. Под ред. А.Д. Кацамба, Т.М. Лотти. М: МЕДпресс-информ 2009;409-421.
17. Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. Под ред. Ю.К. Скрипкина, В.Н. Мордовцева. Глава 3. Дерматозы пузырьные. М: Медицина 1999;247-241.
18. Махнева Н.В., Молочков В.А., Билецкая Л.В. Медикаментозная пузырчатка. Рос журн кожн вен бол 2004;3:14-18.
19. Пальцев М.А., Потехаев Н.Н., Казанцева И.А., Кряжева С.С. Клинико-морфологическая диагностика и принципы лечения кожных болезней: Руководство для врачей. – М.: ОАО «Издательство «Медицина». – 2006. – с.512.
20. Werth VP. Treatment of pemphigus vulgaris with brief, high-dose intravenous glucocorticoids. Arch Dermatol 1996; 132: 1435–9.
21. Цурова З.С., Свирищевская Е.В., Вискова Н.Ю. и др. Клинико-иммунологический анализ применения дипроспана для лечения вульгарной пузырчатки. Вестник дерматологии и венерологии 1997; №5; 5-7.
22. Chrissyomallis F, Dimitriades A, Chaidemenos GC et al. Steroid pulse therapy in pemphigus vulgaris long term follow-up. Int J Dermatol 1995; 34: 438–42.
23. Колос Ю.В., Лукьянов А.М. Буллезные дерматозы: диагностическое значение определения аутоантител методом иммуноферментного анализа. //Журнал «Здравоохранение». №3. 2014 г. С. 55

Информация

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА

Список разработчиков:

1) Батпенова Гульнар Рыскельдыевна – доктор медицинских наук, АО «Медицинский университет Астана», профессор, заведующая кафедрой дерматовенерологии, главный внештатный дерматовенеролог МЗСР РК;

- 2) Джетписбаева Зульфия Сейтмагамбетовна – кандидат медицинских наук, АО «Медицинский университет Астана», доцент кафедры дерматовенерологии;
- 3) Шортанбаева Жанна Алихановна – кандидат медицинских наук, Казахский Национальный Медицинский Университет им. С.Д. Асфендиярова, доцент модуля дерматовенерологии;
- 4) Баев Асылжан Исаевич – кандидат медицинских наук, РГП на ПХВ «Научно–исследовательский кожно-венерологический институт» МЗСР РК, старший научный сотрудник.
- 5) Бекмагамбетова Акерке Текебаевна – клинический фармаколог, АО «Медицинский университет Астана» ассистент кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии.

Конфликт интересов: отсутствует.

Рецензенты: Нурушева Софья Мухитовна – доктор медицинских наук, РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», руководитель модуля дерматовенерологии.

Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с высоким уровнем доказательности.