Memorial Sloan Kettering Cancer Center

ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ И УХАЖИВАЮЩИХ ЗА НИМИ ЛИЦ

Буллезный пемфигоид: что это такое и как его лечить

Эта информация позволит вам узнать, что такое буллезный пемфигоид, и каковы методы его лечения.

Буллезный пемфигоид — это редкое заболевание кожи. Оно вызывает образование больших заполненных жидкостью волдырей на коже. Они часто возникают на участках кожи в месте сгибания (разгибания) сустава, например, на руках, в подмышках, на ногах, в нижней части живота и в паху (область между животом и бедром).

У кого может быть обнаружен буллезный пемфигоид?

Буллезный пемфигоид чаще всего встречается у пожилых женщин в возрасте 70 лет и старше. У мужчин, молодых людей и детей он встречается редко.

Буллезный пемфигоид иногда может быть обнаружен у беременных. Это называется гестационным пемфигоидом. Ваш дерматолог (врач по заболеваниям кожи) и акушер (врач, отвечающий за ведение беременности и роды) помогут вам в лечении этого заболевания.

Буллезный пемфигоид не является заразным (не передается от человека к человеку). Это означает, что вы не можете заразиться от больного человека.

Что является причиной буллезного

пемфигоида?

Мы не знаем, что является причиной буллезного пемфигоида. Но мы знаем, что он начинается, когда иммунная система вашего организма (защита организма от инфекции) вырабатывает антитела (белки), которые атакуют здоровые клетки. Это называется аутоиммунной реакцией.

Ваши антитела атакуют мембрану между внешним слоем кожи (эпидермисом) и слоем под ним (дермой). В результате этого между этими двумя слоями кожи образуется и скапливается жидкость.

Некоторые явления были связаны с буллезным пемфигоидом, но мы не думаем, что они являются его причиной. Они перечислены ниже.

- Заболевания, например:
  - язвенный колит (язвы в толстой кишке);
  - рассеянный склероз (заболевание, поражающее центральную нервную систему).
- Определенные лекарства, например:
  - Furosemide (выводит лишнюю жидкость из организма);
  - нестероидные противовоспалительные препараты (Non-steroidal anti-inflammatory drug (NSAID));
  - Captopril (применяется для лечения высокого артериального давления);
  - Penicillamine (применяется для лечения ревматоидного артрита);
  - некоторые антибиотики (препараты, применяемые для уничтожения бактерий).
- Ультрафиолетовое облучение и радиотерапия.

Какие симптомы буллезного пемфигоида?

Наиболее распространенным симптомом буллезного пемфигоида являются небольшие участки зудящей кожи. Обычно это первый симптом.

Также может появиться сыпь розового цвета (см. рисунок 1), похожая на экзему (кожную сыпь).

У одних людей волдыри могут появиться через неделю или позже (см. рисунок 2), а у других — через несколько месяцев. Эти волдыри часто зудят, но являются безболезненными. В основном они твердые и куполообразные.

Жидкость внутри волдырей обычно прозрачная, но может также быть мутной или с небольшим количеством крови. Кожа вокруг волдырей может выглядеть нормальной, темнее обычного или покрасневшей.

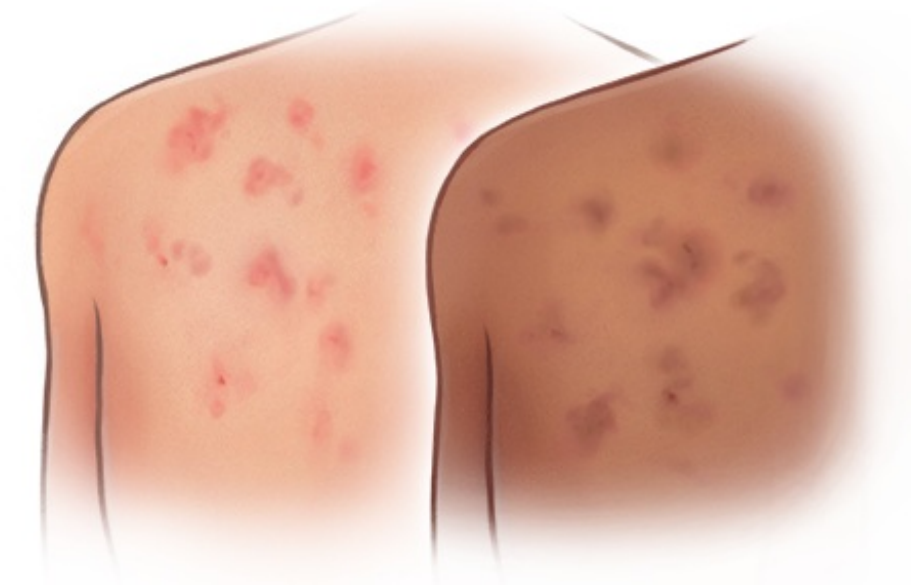


Рисунок 1. Сыпь

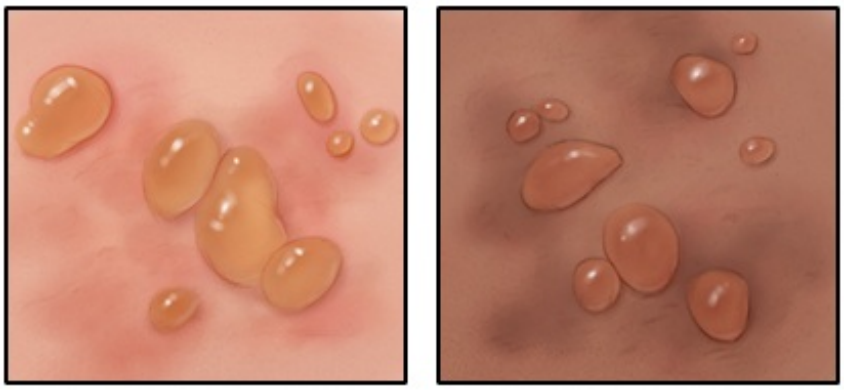


Рисунок 2. Волдыри

В каком месте на коже появляются волдыри при буллезном пемфигоиде?

Поражен может быть любой участок кожи, но чаще всего волдыри появляются на коже:

- рук;
- подмышек;
- ног;
- нижней части живота;
- паха (область между животом и бедром).

На некоторых частях тела волдырей может быть больше, чем на других, например, на голени. В тяжелых (очень тяжелых) случаях может быть поражено все тело.

У некоторых людей небольшие волдыри могут появиться в ротовой полости. Эти волдыри могут вскрываться и выглядеть как язвы во рту.

Как долго присутствуют волдыри при буллезном пемфигоиде? Заживают ли они самостоятельно?

Кожа над волдырями очень прочная. В связи с этим может пройти несколько дней, прежде чем волдырь лопнет (вскроется). После вскрытия волдыря на коже остается влажная эрозия. Она заживет через 7–10 дней.

Некоторые волдыри не вскрываются. Вместо этого жидкость всасывается в организм, а верхняя часть волдыря снова оседает на коже. Такие волдыри часто заживают без образования рубцов.

Буллезный пемфигоид может длиться от 1 до 5 лет. Если его не лечить, волдыри и открытые участки кожи могут вызывать боль и дискомфорт. Также на открытых участках кожи возможно развитие тяжелой инфекции.

Как диагностируется буллезный пемфигоид?

Если ваш медицинский сотрудник подозревает, что у вас буллезный пемфигоид, он направит вас к дерматологу. Для подтверждения диагноза выполняются следующие анализы:

- Биопсия. Это процедура забора образца ткани. Образец изучается под микроскопом и проверяется, чтобы подтвердить, что появление волдырей вызвано буллезным пемфигоидом.
- Анализ крови. Он позволяет обнаружить антитело, вызывающее буллезный пемфигоид. Антитело также может быть обнаружено в моче или в жидкости, которой наполнены волдыри.

Какое лечение буллезного пемфигоида?

Лечение замедляет аутоиммунную реакцию. Оно прекратит зуд и уменьшит волдыри. Важно подобрать правильное лечение, чтобы вы чувствовали себя комфортно. Целью лечения является устранение симптомов без слишком большого количества побочных эффектов. Это часто происходит, когда симптомы не сильно выражены.

В зависимости от степени тяжести заболевания лечение может длиться от 6 месяцев до 5 лет.

Лечение включает в себя:

Стероидные кремы

Стероидные кремы являются безопасными в использовании и эффективными при лечении буллезного пемфигоида. Для лечения тяжелых симптомов используются кремы, содержащие высокую дозу гормональных стероидов, такие как Clobetasol (Dermovate™). Для достижения наилучшего результата нанесите крем непосредственно на пораженные участки.

Стероидные таблетки

Если вы не можете использовать стероидный крем, для лечения

буллезного пемфигоида можно принимать стероидные таблетки. Стероидные таблетки, такие как prednisone, часто используются при распространении сыпи по всему телу.

Они уменьшают отек и контролируют аутоиммунную реакцию. Доза стероидов зависит от степени тяжести буллезного пемфигоида. Сначала обычно требуется средняя или высокая доза. Дозу можно уменьшить, когда волдыри пройдут.

Целью является поиск наименьшей дозы, необходимой для контроля симптомов. Для разных пациентов дозировка будет разной. Ваш медицинский сотрудник обсудит с вами, какая доза вам подходит.

Совместное использование стероидных кремов и таблеток

Для лечения буллезного пемфигоида можно использовать стероидные кремы и таблетки одновременно. Возможно, вам понадобиться меньшая доза стероидных таблеток. Поговорите со своим медицинским сотрудником о комбинированном использовании стероидных кремов и таблеток.

Dupilumab

Dupilumab (Dupixent®) — это инъекция (укол), которая снижает воспалительную реакцию в иммунной системе. Это лекарство может:

- уменьшить зуд;
- уменьшить волдыри;
- снизить необходимость длительного применения стероидов;
- помочь контролировать заболевание.

Его можно использовать в следующих случаях:

- вы не переносите стероиды;
- вы плохо реагируете на лечение стероидами;
- вам нужна дополнительная помощь в контроле симптомов.

Поговорите со своим медицинским сотрудником, чтобы узнать, подходит ли вам Dupilumab.

Какие побочные эффекты стероидных кремов и таблеток?

При использовании стероидных кремов или приеме стероидных таблеток у вас могут возникнуть побочные эффекты. Они могут включать следующее:

- инфекция;
- остеопороз (истончение костей);
- проблемы со сном;
- прибавка в весе;
- истончение кожи, синяки или повреждения;
- раны, которые заживают медленнее обычного;
- язвы желудка;
- гипертензия (высокое артериальное давление).

Если вы принимаете стероиды более месяца, ваш медицинский сотрудник будет настоятельно рекомендовать вам принимать таблетки витамина D и кальция. Их прием помогает предотвратить остеопороз.

Нельзя резко прекращать длительное лечение стероидами. Прекращение лечения может привести к возвращению симптомов, и вы можете плохо себя чувствовать.

Если вы принимаете высокую дозу стероидов в течение длительного времени, побочные эффекты могут быть серьезными. При возникновении побочных эффектов немедленно свяжитесь с вашим медицинским сотрудником. Поговорите с ним о своих симптомах и пересмотрите свой план лечения.

Если стероидные кремы и таблетки не помогают, существуют ли другие методы лечения буллезного пемфигоида?

Ваш медицинский сотрудник может также предложить наложение повязок. Он расскажет вам, как ухаживать за пораженной кожей.

Если стероиды не помогают справиться с симптомами, ваш медицинский сотрудник может назначить вам лечение другими препаратами. Это может быть Dapsone, Sulfonamides (Bactrim™) или Rituximab (Rituxan®) для более тяжелых случаев. Эти препараты используются не так часто, поскольку имеют больше побочных эффектов.

Можно ли полностью вылечить буллезный пемфигоид?

При лечении буллезный пемфигоид часто проходит через 1–5 лет. Рецидив заболевания возможен, но обычно он протекает менее тяжело.

Важно обратиться к дерматологу, если у вас есть:

- волдыри, которые то появляются, то исчезают;
- зуд по всему телу;
- инфицирование открытых участков кожи;
- другие симптомы буллезного пемфигоида.

Если у вас есть вопросы или опасения, позвоните своему медицинскому сотруднику. Специалист вашей лечащей команды ответит на звонок с понедельника по пятницу с 9:00 до 17:00 В другое время вы можете оставить сообщение или поговорить с другим врачом центра MSK. Вы всегда можете связаться с дежурным врачом или медсестрой/медбратом. Если вы не знаете, как связаться со своим медицинским сотрудником, позвоните по номеру 212-639-2000.

Дополнительную информацию см. в нашей виртуальной библиотеке на сайте www.mskcc.org/pe.

Все права защищены и принадлежат Memorial Sloan Kettering Cancer Center