

ТЕМА:
ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДНЫЕ
ПРЕПАРАТЫ ПРИ ЛЕЧЕНИИ
ПУЗЫРЧАТКИ

Резиденты I года обучения КазМУНО:
Сапаралы М.
Қалымбек Ә.

Алматы 2017

Актуальность

1. Этиология и патогенез пузырчатки не до конца изучены.
2. Поражается не только кожа , но и СОПР . Такие больные долгое время лечатся у стоматологов.
3. Трудно поддаются к лечению.
4. Болеют чаще женщины после 40 лет, в последние годы участились случаи заболевания молодых людей от 18 до 25 лет; дети и подростки болеют истинной пузырчаткой чрезвычайно редко.

Пузырчатка

аутоиммунное заболевание, которое характеризуется появлением пузырей на видимо неизменной коже и/или слизистых оболочках, располагающихся внутриэпидермально и образующихся в результате акантолиза.

Этиология и патогенез пузырчатки до конца не изучены



**Инфекционная
теория**

Нейрогенная теория

**Эндокринная
теория**

Токсическая теория

**Аутоиммунная
теория**

Классификация

Пузырчатка

```
graph TD; A[Пузырчатка] --- B[акантолитическая]; A --- C[неакантолитическая]
```

акантоли
тическая

неакантоли
тическая

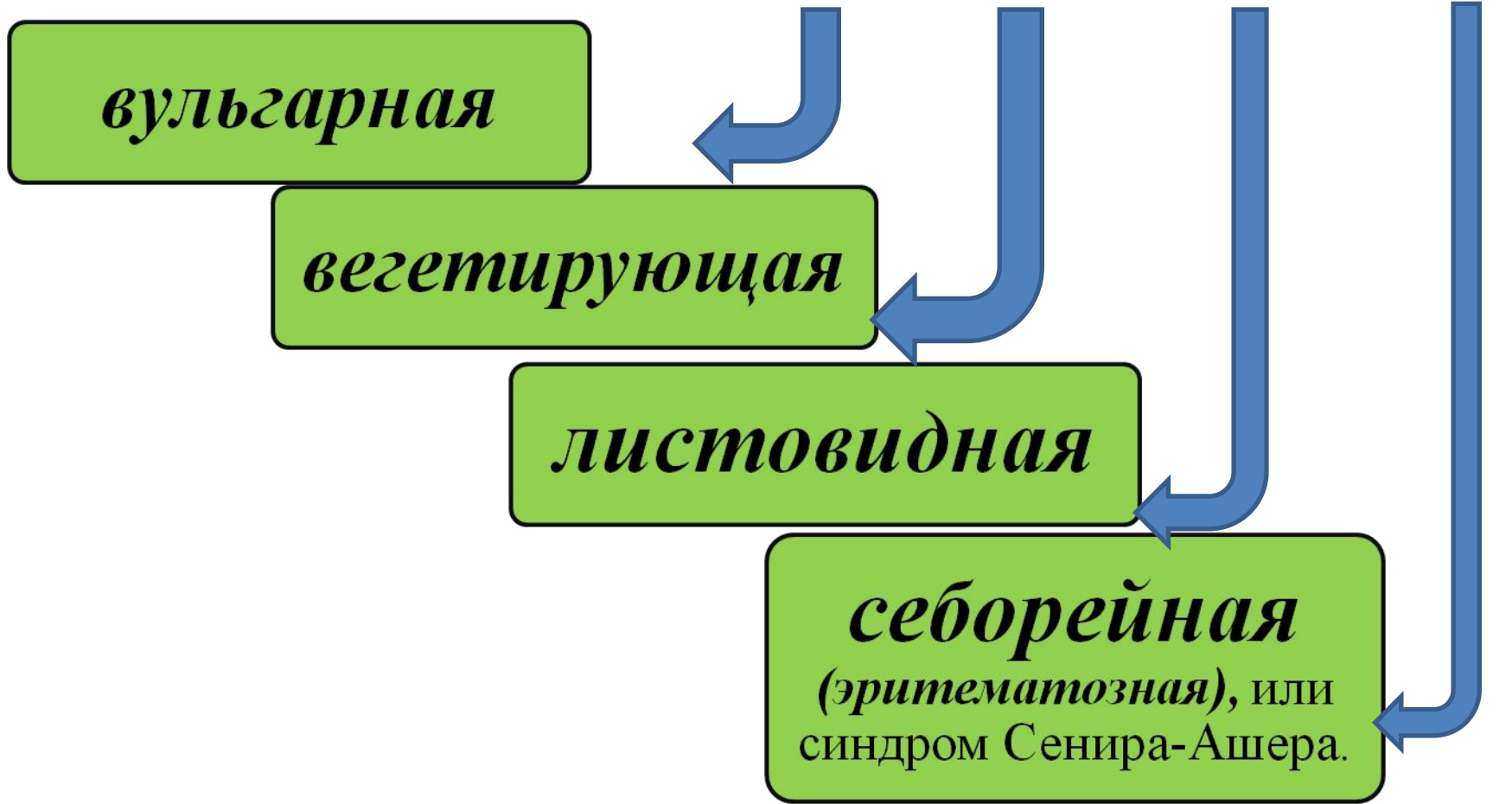
КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ АКАНТОЛИТИЧЕСКОЙ ПУЗЫРЧАТКИ:

вульгарная

вегетирующая

листовидная

себорейная
(эритематозная), или
синдром Сенира-Ашера.



Вульгарная пузырчатка (*pemphigus vulgaris*)

красные мокнущие эрозий

дряблых пузырей грушевидной формы

чувство жжения

боль, усиливающаяся при приеме пищи

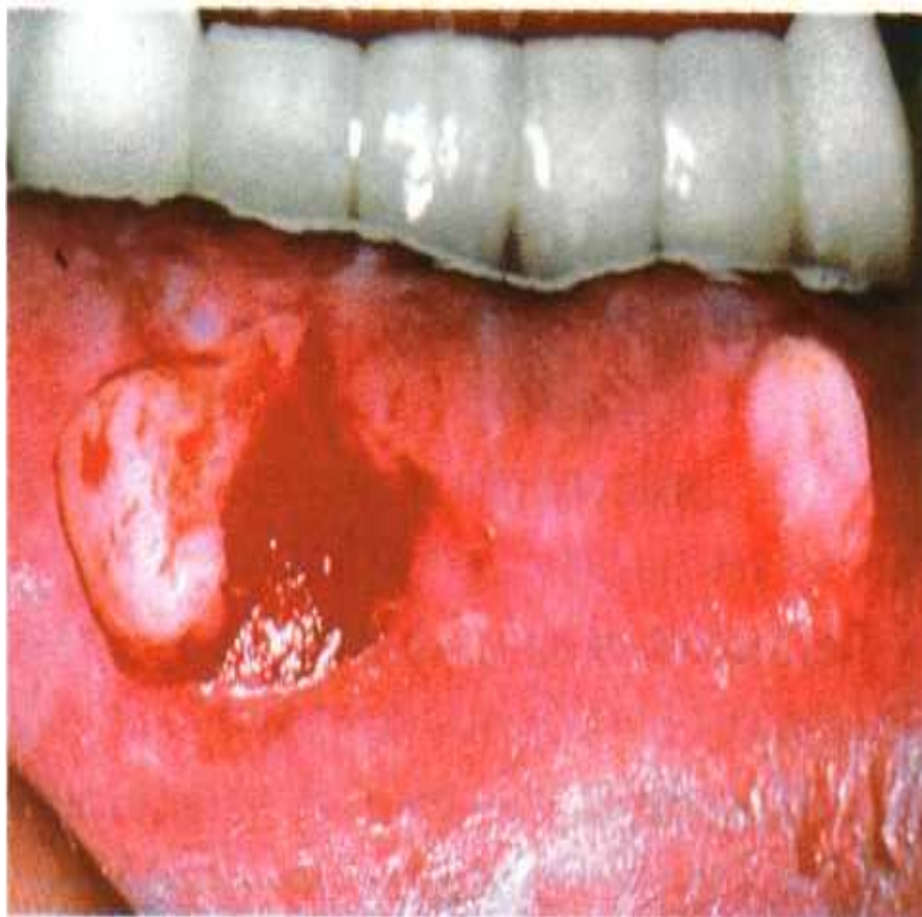
повышенная саливация

гнилостный запах изо рта

диарея

возбуждение или депрессия

Вульгарная пузырчатка. Волдыри на деснах.



Вегетирующая пузырчатка (pemphigus vegetans).

кожные складки (подмышечные, паховые, межпальцевые складки).

углы рта.

Эрозии с ярко красными сосочковыми грануляциями, легко кровоточат.

серозное или гнойное отделяемое со зловонным запахом.

гиперкератотические бляшки.

Вегетирующая пузырьчатка (*pemphigus vegetans*).



Себорейная (эритематозная) пузырчатка (pemphigus erythematosus)

сильный зуд.

**чаще выявляется поражение лица,
волосистой части головы, грудной клетки.**

**в виде эритемы, пузырей, эрозий,
шелушащихся корок, чешуек.**

**мягкие, эрозии болезненные, не спаянные с
подлежащими тканями.**

Себорейная (эритематозная) пузырьчатка (pemphigus erythematosus)



Листовидная пузырчатка (*pemphigus foliaceus*)

сильный зуд и повышенная зябкость.

поражение лица, волосистой части головы, груди, спины.

СОПР– поражается редко.

Эрозии поверхностные, мокнущие, покрытые желтоватыми напластовываниями корко-чешуек.

мягкие, эрозии болезненные, не спаянные с подлежащими тканями.

Листовидная пузырчатка (pemphigus foliaceus)



Данные, подтверждающие диагноз пузырчатки:

1. Симптом Никольского I, II, III степеней.
2. Симптом Асбо-Хансена
3. Акантолитические клетки в мазках-отпечатках с эрозий.
4. Свечение межклеточного вещества шиповатого слоя при прямой РИФ.
5. Непрямая РИФ.
6. Феномен – Картамышева.

ИСТИННАЯ ПУЗЫРЧАТКА: ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

**многоформная
экссудативная
эритема**

**аллергический
лекарственный
стоматит**

**буллезная форма
красного плоского
лишая**

**герпетиформный
дерматит Дюринга**

**хронический
рецидивирующий
афтозный стоматит**

**герпетический
стоматит**

**опоясывающий
лишай**

I. Глюкокортикостероидные препараты:

**Применяется по степени тяжести при
всех видах пузырчатки**

Препаратом выбора является:

преднизолон

Преднизолон

Начальная «ударная» доза - не менее 1 мг/кг по 60-100 мг/сут (12-20таб) при тяжелом течении СОПР.

Препарат в высокой суточной дозе 150-180 мг и даже 360мг/сут следует принимать до прекращения высыпаний и почти полной эпителизации эрозий.

Большую часть суточной дозы гормонов дают после завтрака, меньше - в обед, еще меньше – вечером.

После медленно уменьшают суточную дозу гормона до минимальной дозы, при которой не будут появляться свежие высыпания: первое время на 5 мг через каждые 5 дней.

Поддерживающая доза 10-15мг, принимают 1 раз в сутки после завтрака.

ИЛИ:

- Метилпреднизолон, 16 мг перорально, 8, 20, 40, 250, 500, 1000 мг в/м

- Дексаметазон 0,5 мг перорально

- Метилпреднизолона натрия сукцинат, лиофилизат р/р 250 мг

- Триамцинолон по 2 мг, 4 мг

Комбинированная терапия:

- Кортикостероиды (преднизалон 30-60 мг/сут) + метотрексат (20-50 мг в/м) 1 раз в неделю.
- Комбинированная терапия позволяет сократить суточную дозу ГКС , раньше перейти на их поддерживающую дозу и уменьшить осложнения кортикостероидной терапии.

Побочные эффекты преднизалона:

- **Гиперацидный гастрит**
- **Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки**
- **Гипертоническая болезнь, гиперкоагуляция, тромбофлебит**
- **Сердечные аритмии**
- **Сахарный диабет**
- **Сердечная недостаточность**
- **Инфекционные заболевания**
- **Остеопароз**
- **Нервно-психические заболевания**

А также:



II. Цитостатики
III. Антигистаминные препараты
IV. Стабилизаторы мембран тучных клеток
V. Дезинтоксикационные средства
VI. Сорбенты
VII. Наружная терапия

Заключение

Применение кортикостероидов позволяет значительно продлить жизнь больных пузырчаткой. Однако перманентное лечение создает опасность возникновения ряда осложнений. Профилактика рецидивов осуществляется при диспансерном наблюдении за больными пузырчаткой.

**Спасибо
за внимание!**