

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14 и 10/15), министерот за здравство донесе

## **У П А Т С Т В О**

### **ЗА МЕДИЦИНСКОТО ЗГРИЖУВАЊЕ ПРИ ХРОНИЧНИ БУЛОЗНИ БОЛЕСТИ (ХЕРПЕТИФОРМЕН ДЕРМАТИТ, ПЕМФИГОИД)**

#### **Член 1**

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при хронични булозни болести (херпетиформен дерматит, пемфигоид).

#### **Член 2**

Начинот на медицинското згрижување при хронични булозни болести (херпетиформен дерматит, пемфигоид) е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

#### **Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинското згрижување при хронични булозни болести (херпетиформен дерматит, пемфигоид) по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

#### **Член 4**

Со денот на влегувањето во сила на ова упатство престанува да важи Упатството за практикување на медицина заснована на докази при хронични булозни болести („Службен весник на Република Македонија“ бр. 173/13).

#### **Член 5**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 17-2331/1

27 февруари 2015 година

Скопје

**МИНИСТЕР**

**Никола Тодоров**

---

## ХРОНИЧНИ БУЛОЗНИ БОЛЕСТИ (ХЕРПЕТИФОРМЕН ДЕРМАТИТ, ПЕМФИГОИД)

ЕВМ Упатства

13.1.2014 • Последна промени 13.1.2014

Рекка Аудио

- Основни правила
- Херпетиформен дерматит
- Пемфигоид
- Поврзани докази

### ОСНОВНИ ПРАВИЛА

- Херпетиформен дерматит (ХД) и пемфигоид треба да бидат земени во предвид при дијагнозата на хроничниот булозен дерматитис.
- Пациентите треба да се испратат кај дерматолог за да се постави дијагноза и да се планира третман.
- ХД пациентите секогаш треба да се испратат за биопсија на тенките црева со цел да се открие целијакија.

### ХЕРПЕТИФОРМЕН ДЕРМАТИТ

#### Дијагноза

- Типични везикули на еритематозна кожа, ексоријации на лакти и колена, сакрум, глутеуси и скалп.
- Обичната хистопатологија е обично неспецифична, но имунохистопатолошката слика е корисна.
- Постоењето на ендомизиумот или транслутаминазните антитела можат да сугерираат на коезистенција на целијацната болест(абдоминални симптоми!).
- Гастроскопија и биопсија на тенко црево се индицирани пред започнување на диетарна терапија.
- Не заборавајте да прашате за други такви случаи во фамилијата.

#### Третман

- Диета без глутен има добар резултат на кожата кај случаите со херпетиформен дерматит, дури и ако пациентот нема целијацна болест. Соодветен совет за диетата е од голема важност.
- Употребата на Дапзон брзо ги намалува кожните симптоми, но неговата употреба носи ризик од хемолиза. Периодични лабораториски испитувања (мониторирање на крвна слика како и црнодробна и бубрежна функција) и и клиничко следење се апсолутно неопходни.
- Локалните кортикостероиди можат да ги ублажат кожните симптоми.

#### Индикации за консултација со специјалист

- Специјалист секогаш треба да биде консултиран за дијагноза и третман на херпетиформен дерматит. Во стабилната фаза, следењето на пациентите може да го прави и матичниот доктор.

### ПЕМФИГОИД

#### Дефиниција

- Автоимуна болест кај постари лица која се манифестира со везикули или големи були. Може да се присутни антитела против базалната мембрана на кожата.

### **Симптоми**

- Пемфигоидот се јавува обично кај постари лица (>60 годишна возраст)
- Понекогаш почнува со генерализиран јадеж.
- На еритематозната кожа на трупот и проксималниот дел од екстремитетите се јавуваат големи, пруритични везикули и були со дебел покров, исполнети со серозна течност.
- Слизокожните површини се обично поштедени, но постои и форма на пемфигоид кој ги зафаќа само мукозните мембрани.
- Општата состојба на пациентот е непроменета.

### **Дијагноза**

- Над 90% од пациентите со пемфигоид имаат антитела против базалната мембрана кои се врзуваат со епидермалниот дел на базалната мембрана (хемидезмозоми). Антителата против базалната мембрана може да бидат позитивни уште во фазата на јадеж и покрај тоа што нема активни були.
- Треба да се земе биопсија од свежа (мала) везикула или од еритематозна кожна лезија. Ако се биопсира везикула целата база на везикулата треба да биде вклучена во примерокот.
- Епителот под постарите везикули е веќе регенериран и интерпретацијата на хистолошкиот наод може да е отежната. Имунохистологијата е дијагностичка.
- Потребен е свеж примерок од кожна биопсија за имунофлуоресценција. Примерокот се става директно на сув мраз или на течен азот, или во посебен контејнер со така наречен Мишелин транспортен медиум.

### **Диференцијална дијагноза**

- Пемфигус (вулгарис, фолиацеус, еритематозус, вегетанс)
  - Дистрибуцијата во возраст е поширока.
  - Се јавува многу поретко во споредба со пемфигоидот.
  - Имунохистологијата е дијагностичка.
  - Потешко се третира од пемфигоидот. Пемфигус вулгарис може да е живото-загрозувачки.
- Булозна епидермолиза
  - Ретка генодерматоза
- Порфирија 1
  - Порфирија кутанеа тарда се презентира со везикули на дорзумот на дланките
  - Ретка дерматоза
- Херпетиформен дерматит
  - Некогаш се презентира со распространета болест, која тешко се разликува.

### **Третман**

- Системски кортикостероиди се прва линија на третман. Дозата е индивидуална. Иницијалната доза е релативно висока (40–60 mg/ден преднизолон (ннд-С). Континуирана терапија е ретко потребна.
- Тетрациклините, исто така, може да бидат ефикасни.
- Третманот со дапсон, како и комбинација на кортикостероиди со други имunosупресивни лекови С или метотрексат се изведува под супервизија на дерматолог.
- Локален третман со силни кортикостероиди може да е доволен кај ограничена болест (ннд-С).

### **Индикации за консултација со специјалист**

- Потврда на дијагнозата и диференцијалните дијагнози (имунохистологија) е работа на специјалист. Пациентот мора да биде пратен кај специјалист без одложување.
- Третманот е најдобро да се започне од специјалист. Обично болеста континуирано се однесува на ист начин кај истиот пациент. Откако ќе се пронајде најсоодветен терапевтски режим за пациентот, истиот може да биде повторен под супервизија на матичен лекар ако се повтори болеста.

## ПОВРЗАНИ ДОКАЗИ

### Кохранови прегледи

- Циклофосфамидот комбиниран со кортикостероиди може да биде ефективен кај пемфигоидот на мукозните мембрани и epidermolysis bullosa acquisita (ннд-С).

### Други интернет докази

- Dermatitis herpetiformis. Orphanet ORPHA1656 [1](#).
- Bullous pemphigoid. Orphanet ORPHA703 [2](#).
- Epidermolysis bullosa simplex. Orphanet ORPHA304 [3](#).

Претходни автори: Raimo Suhonen

Последна ревизија 13.1.2014 • Последна промена 13.1.2014

Article ID: ebm00271 (013.070)

© 2014 Duodecim Medical Publications Ltd

- 1. МЗД упатство, 13.1.2014, [www.ebm-guidelines.com](http://www.ebm-guidelines.com)**
- 2. Упатството треба да се ажурира еднаш на 2 години**
- 3. Предвидено следно ажурирање во 2016 година**

Упатството го ажурирала: Д-р.Билјана Зафировска

Координатор: Проф.Д-р. Катица Зафировска