

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

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ ПРИ
ХРОНИЧНИ БУЛОЗНИ БОЛЕСТИ

Член 1

Со ова упатство се пропишува практикувањето на медицина заснована на докази при хронични булозни болести.

Член 2

Начинот на медицинското згрижување при хронични булозни болести 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 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 медицинското згрижување, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

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

Бр. 07-9563/2
30 ноември 2013 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

ХРОНИЧНИ БУЛОЗНИ БОЛЕСТИ (ХЕРПЕТИФОРМЕН ДЕРМАТИТ, ПЕМФИГОИД)

МЗД Упатство
26.03.2010

- Основни правила
- Херпетиформен дерматит
- Пемфигоид
- Поврзани докази

ОСНОВНИ ПРАВИЛА

- Херпетиформен дерматит (ХД) и пемфигоид треба да бидат земени предвид при дијагнозата на хроничните булозни дерматити.
- Пациентите треба да се испратат кај дерматолог за да се постави дијагнозата и да се планира третманот.
- Пациентите со ХД секогаш треба да се испратат за биопсија од тенките црева, со цел да се открие целијакија.

ХЕРПЕТИФОРМЕН ДЕРМАТИТ

Дијагноза

- Типични везикули на еритемна кожа, ексоријации на лакти и колена, сакрално, на глутеусите и на скалпот.
- Обичната хистопатологија обично е неспецифична, но имунохистопатолошката слика е од корист.
- Постоенето на глијадин, ретикулин, ендомизиум или трансглутаминаза антителиа можат да сугерираат коегзистирање на целијачна болест (абдоминални симптоми!).
- Гастроскопија и биопсија на тенко црево се препорачува пред да се започне терапија со диета. Не заборавете да прашате за други случаи во фамилијата.

Терапија

- Диета без глутен дава добри резултати и кај пациенти со херпетиформен дерматит кои немаат целијачна болест. Адекватно советување за диететски режим се проценува како многу важно.
- Употребата на дапсон бргу ги намалува кожните симптоми, но неговата примена носи ризик за хемолиза. Периодични лабораториски анализи и клиничко следење се апсолутно неопходни.
- Локална употреба на кортикостероиди може да ги ублажи кожните симптоми.

Индикација за консултација со специјалист

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

ПЕМФИГОИД

Дефиниција

- Автоимуна болест кај постари лица, која се манифестира со везикули и големи були. Присутни се антитела насочени против базалната мембрана.

Симптоми

- Пемфигоидот се јавува, главно, кај постари лица (над 60- годишна возраст).
- Понекогаш започнува со генерализиран јадеж.
- На кожата на трупот и на проксималните делови на екстремитетите се јавуваат големи везикули и були со дебел покров, исполнети со серозна течност, пруритични, на еритемна основа.
- Слузкокожите обично се поштедени, но постои и форма на пемфигоид кој ги зафаќа само мукозните мембрани.
- Општата состојба на пациентот е непроменета.

Дијагноза

- 90% од пациентите со пемфигоид имаат антитела против базалната мембрана кои реагираат со епидермалниот дел од базалната мембрана (хемидезмозомите). Антителата против базалната мембрана може да бидат позитивни уште во фазата на јадеж и покрај тоа што нема актуелна була.
- Треба да се земе биопсија од свежа (мала) везикула или од еритемна лезија. Ако се биопсира везикула, парчето треба да ја содржи целата база на везикулата.
- Епителот под постарите везикули веќе е регенериран и интерпретацијата на хистолошкиот наод може да е отежната. Имунохистологијата е дијагностичка.
- Свежа кожна биопсија е потребна за имунофлуоресценција (ИФ). Биоптичниот примерок треба веднаш да се стави директно на сув мраз или на течен азот, или во специјален контејнер, таканаречен Michelin транспортен медиум.

Диференцијални дијагнози

- 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 пемфигоид. Pemphigus vulgaris може да е животозагрозувачки.
- Булозна епидермолиза
 - Ретка генодерматоза.
- Порфирии
 - 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.

Терапија

- Системски кортикостероиди
 - Дозата е индивидуална. Иницијалната доза е релативно висока (40-60 мг/дн преднизолон) (ннд-С). Континуирала терапија ретко е потребна.
- Некогаш кортикостероидниот третман мора да се комбинира со дапсон, имуносупресивни лекови (ннд-С) или со метотрексат.
- Тетрациклините, исто така, може да бидат ефикасни.
- Локален третман со многу потентни кортикостероиди може да е доволен кај лимитирана болест (ннд-С).

Индикации за консултација на специјалист

- Потврда на дијагнозата и диференцијални дијагнози (имунохистохемија) е работа на специјалист. Пациентот мора да биде испратен кај специјалист без одложување.

ПОВРЗАНИ ДОКАЗИ

1. Кохранови прегледи

Authors: Pekka Auttio, Article ID: ebm00271 (013.070), © 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 26.03.2010, <http://www.ebm-guidelines.com>**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 4 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до март 2014 година.**