**Поверхностные повреждающие дерматозы**

**Особенности отношения больного к лечению.**

**Чернигова О.А.,**

**врач- дерматовенеролог Иркутского**

**консультативно- диагностического отделения**

**ПУЗЫРЧАТКА** - Группа заболеваний аутоиммунного характера, объединенных общим морфологическим признаком – акантолитическим образованием интраэпидермальных пузырей. К истинной (акантолитической) пузырчатке относят вульгарную, вегетирующую, эритематозную (себорейную), листовидную, бразильскую (разновидность листовидной пузырчатки), а также хроническую доброкачественную семейную пузырчатку Гужеро-Хейли-Хейли со своеобразной клинической картиной, но с акантолитическим образованием пузырей.

Это редкая патология, заболеваемость колеблется от 0,1 до 0,5 на 100000 населения. Заболевание не связано с половой принадлежностью и обычно поражает людей в возрасте между 30 и 60 годами, но может встречаться и у подростков и в детстве, и в пожилом возрасте.

Лечение пузырчатки зависит от проявления клинической картины, начиная от пузырчатки полости рта с малым количеством очагов до обширных эрозий во рту и рассеянных по поверхности туловища пузырей. Самые тяжелые формы угрожают жизни пациента. Кроме того, пациенты с пузырчаткой могут также страдать от других заболеваний (диабета, гипертонии, пептической язвы), которые врач не может не учитывать при планировании терапии.



Краеугольным камнем терапии пузырчатки является комбинация системных кортикостероидов и иммуносупрессивных препаратов. Как правило, воздействием первоначального лечения определяется общая терапевтическая эффективность, поэтому схема с полной дозировкой должна применяться в начале лечения даже в менее тяжелых случаях. Эту комбинацию назначают либо в форме постоянно высоких доз (традиционная терапия) для пациентов с легким и средней тяжести заболеванием, либо в форме сверхвысоких доз с интервалами (пульс-терапия) в тяжелых и особенно угрожающих жизни случаях, причем в определенных обстоятельствах дополнительно проводят периодическую замену плазмы (плазмаферез). Местное лечение является дополнительным и направлено на предотвращение местной инфекции и стимулирование реэпителизации эрозивных участков кожи.

Пациентов с пузырчаткой следует предупредить о нежелательности злоупотребления ненужными лекарствами (например, обычными анальгетиками, муколитическими препаратами, слабительными средствами) даже на стадии клинической ремиссии, поскольку существует риск возникновения спровоцированного лекарствами рецидива (лекарственной пузырчатки). В частности, следует по возможности избегать лекарств, которые могут спровоцировать пузырчатку (антибиотики, нестероидные противовоспалительные препараты, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, цитокины). При необходимости, их следует заменять другими лекарствами со сходным терапевтическим действием, но без риска провокации пузырчатки. Например, в случае респираторных или кожных инфекций макролиды могут заменить пенициллин, его производные и цефалоспорины. В некоторых случаях гипертензии β-блокаторы или антагонисты кальция (кроме нифедипина) могут занять место ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента.



Воздействие солнца и других источников УФ-облучения требует особо осторожного отношения, поскольку эти физические факторы могут способствовать началу пузырчатки или её рецидивов. То же касается сильного и длительного эмоционального стресса.

Пациентам с пузырчаткой рекомендуется придерживаться сбалансированной диеты и избегать продуктов, содержащих чеснок, репчатый лук и лук-порей. Эти растения содержат соединения алкила, акантолитический потенциал которых доказан.

Литература:

1. А.А. Кубанова, В.Г. Акимов: Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней, МИА, Москва, 2009 г, стр 129
2. А.Д. Кацамбаса, Т.М. Лотти: Европейское руководство по лечению дерматологических заболеваний, МЕДпресс-информ, Москва, 2008г, стр407-415.
3. О.Л. Иванова: Кожные и венерические болезни, Медицина, Москва, 1997г, стр 231-238.