

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm01135&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 01135. Пухирчатка слизової оболонки порожнини рота

Автори: Tuula Salo, Maria Siponen
Редактори оригінального тексту: -
Дата останнього оновлення: 2017-03-22

Пемфігоїд

- Група хронічних аутоімунних бульозних захворювань, що складається з двох основних форм: бульозний пемфігоїд та доброякісний пемфігоїд [настанова 00271 | Хронічні бульозні (пухир...)].
- Ураження слизової оболонки порожнини рота виявляють приблизно у 10-20% пацієнтів з бульозним пемфігоїдом та у 85% пацієнтів з доброякісним пемфігоїдом.
- Найчастіше спостерігається у осіб віком 60-70 років.

Симптоми та клінічні ознаки

- Пухирі на слизовій оболонці порожнини рота заповнені прозорою рідиною або кров'ю, швидко розриваються. Слизова оболонка навколо пухирів еритематозна. Після розриву пухирів рани довго загоюються та можуть залишати рубець.
- Найбільш поширеним проявом доброякісного пемфігоїду слизової оболонки порожнини рота є еритема ясен та виразкування, тобто десквамативний гінгівіт (зображення [зображення 00988 | Desquamative gingivitis]). Ураження зазвичай спостерігаються на піднебінні, слизовій оболонці щік та язика.
- Перед тим як на шкірі з'являються булли, може виникати свербіж, екскоріації, кропивниця, екзема та папули.

Діагностика

- Клінічна картина, гістопатологія (субепітеліальні пухирі), ІФ (імунофлуорисцентний аналіз), серологія. Позитивний симптом Нікольського (дивіться вульгарний пемфігоїд).

Лікування

- Лікування ураження на слизовій оболонці порожнини рота при легкому або локалізованому перебігу захворювання складається з топічних глюкокортикоїдів (див. лікування червоного плоского лишая слизової оболонки порожнини рота [настанова 01136 | Червоний плоский лишай]).
- Найважчі випадки, а також усі пацієнти з офтальмологічними симптомами мають лікуватися системними глюкокортикоїдами та/або іншими імуносупресивними препаратами. Пацієнту також слід порадити уникати будь-якого травмування шкіри та слизових оболонок, що може спричинити формування булл (наприклад, тверда їжа).
- Усі пацієнти з пемфігоїдом слизової оболонки мають пройти обстеження в офтальмолога.

Вульгарний пемфігоїд

- Рідкісне хронічне аутоімунне бульозне захворювання.
- Приблизно у 60% випадків захворювання проявляється у вигляді пухирів на слизовій оболонці порожнини рота. Пухирі легко розриваються, залишаючи болісні ерозії. Інтактні пухирі у ротовій порожнині виникають рідко.
- Найчастіше у середньому віці, частіше серед жінок, ніж у чоловіків.

Симптоми та клінічні ознаки

- Типовими ділянками для елементів уражень є м'яке піднебіння, слизова оболонка щік, дно порожнини рота, губи та альвеолярний гребінь.
- Шкірні елементи ураження проявляються у вигляді тонкостінних м'яких пухирів, заповнених рідиною. Вони залишаються на одній ділянці впродовж кількох місяців і потім розповсюджуються на інші ділянки шкіри.

Діагностика

- Діагностика базується на клінічній картині, патогістологічному висновку (внутрішньоепітеліального пухиря), прямому та непрямому імунофлюоресцентних (ІФ) методах (можливо також серологічне обстеження).
 - У клінічній діагностиці можна визначити симптом Нікольського: натиснути на не уражену слизову оболонку навколо пухиря тупим інструментом протягом хвилини. При формуванні нового пухиря або відшаруванні епітелію симптом позитивний. Даний тест дозволяє диференціювати пемфігоїд від вірусних уражень.
 - Необхідно взяти зразок не ураженої слизової оболонки або шкіри поруч з елементом ураження для прямого ІФ дослідження. Зразок повинен бути доставлений в лабораторію, поки він свіжий (одразу загорнутий у марлевий тампон просочений фізіологічним розчином або у спеціальній ємності з лабораторії, що дозволить зберегти свіжість зразка протягом трьох діб).

Лікування

- Системні глюкокортикоїди, окремо або в комбінації з метотрексатом, азатіоприном, мікофеноловою кислотою або циклофосфамідом. Якщо захворювання рефрактерне до даних схем лікування, можна застосувати інші варіанти, як внутрішньовенне введення імуноглобуліну, імуноадсорбцію, плазмаферез або ритуксимаб.
 - Топічно можна застосувати креми з глюкокортикоїдами.

Джерела інформації

R1. Bascones-Martínez A, García-García V, Meurman JH et al. Immune-mediated diseases: what can be found in the oral cavity? *Int J Dermatol* 2015;54(3):258-70. [\[PubMedID|25514833\]](#)

R2. Cirillo N, Cozzani E, Carrozzo M et al. Urban legends: pemphigus vulgaris. *Oral Dis* 2012;18(5):442-58. [\[PubMedID|22335787\]](#)

R3. Schmidt E, Zillikens D. Pemphigoid diseases. *Lancet* 2013;381(9863):320-32. [\[PubMedID|23237497\]](#)

R4. Atzmony L, Hodak E, Gdalevich M et al. Treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a systematic review and meta-analysis. *Am J Clin Dermatol* 2014;15(6):503-15. [\[PubMedID|25403548\]](#)

R5. McMillan R, Taylor J, Shephard M et al. World Workshop on Oral Medicine VI: a systematic review of the treatment of mucocutaneous pemphigus vulgaris. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2015;120(2):132-42.e61. [\[PubMedID|25934414\]](#)

Настанови

- [Настанова 00271](#). Хронічні бульозні (пухирні) дерматози (герпетиформний дерматит, пемфігоїд).
- [Настанова 01136](#). Червоний плоский лишай.

Зображення

- [Зображення 01504](#). Mucosal pemphigoid in the gum.



Автори та власники авторських прав: Maria Siponen Duodecim Medical Publications Ltd

- [Зображення 00988](#). Desquamative gingivitis.



Автори та власники авторських прав: Hilikka Pernu

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: [ebm01135](#) Ключ сортування: [007.027](#) Тип: [EBM Guidelines](#)

Дата оновлення англomовного оригіналу: [2017-03-22](#)

Автор(и): [Tuula Salo](#)[Maria Siponen](#) Редактор(и): Видавець: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)
Власник авторських прав: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)

Навігаційні категорії
[EBM Guidelines](#) [Dental medicine](#) [Dermatology](#)

Ключові слова індексу
[Pemphigoid](#) [Pemphigus vulgaris](#) [Mouth](#) [Oral blister](#) [Blistering disease](#) [Blister](#) speciality: [Dental medicine](#)
speciality: [Otorhinolaryngology](#) icd-10: [L10](#) icd-10: [L12](#)