

Mo‘minov Murodjon Mansuridinovich

Department of Dermatovenerology, Andijan State Medical Institute, Uzbekistan

MODERN METHODS OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF PEMPHIGUS

Relevance: Pemphigus is a group of autoimmune bullous dermatoses characterized by the formation of intraepidermal blisters on the skin and mucous membranes. The most common form is common pemphigus (*pemphigus vulgaris*). Without timely and adequate therapy, this disease can lead to severe complications and even death due to the development of infectious processes and damage to large areas of the skin. Modern diagnostic and treatment methods can significantly improve the quality of life of patients and reduce the risk of relapses and complications, but issues of individual selection of therapy, monitoring of side effects and optimization of diagnostics remain important [1,2].

Key words: pemphigus vulgaris, pemphigus, results of direct and indirect immunofluorescence, enzyme-linked immunosorbent assay

СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПУЗЫРЧАТКИ

Актуальность: Пузырчатка (*pemphigus*) — группа аутоиммунных буллёзных дерматозов, характеризующихся образованием внутриэпидермальных пузырей на коже и слизистых оболочках. Наиболее распространённой формой считается обыкновенная пузырчатка (*pemphigus vulgaris*). Без своевременной и адекватной терапии это заболевание может приводить к тяжёлым осложнениям и даже летальному исходу вследствие развития инфекционных процессов и поражения больших поверхностей кожи. Современные методы диагностики и лечения позволяют значительно повысить качество жизни пациентов и снизить риск рецидивов и осложнений, однако остаются важными вопросы индивидуального подбора терапии, мониторинга побочных эффектов и оптимизации диагностики [1,2].

Ключевые слова: pemphigus vulgaris, пузырчатка, результаты прямой и непрямой иммунофлуоресценции, ферментно-связанного иммуносорбентного анализ

Цель. Оценить эффективность и безопасность современных методов диагностики и лечения пузырчатки, а также определить перспективные направления в терапии и ведении пациентов с данной патологией.

Методы исследования

- Литературный обзор:** был проведён анализ научных публикаций за последние 5–7 лет по данным электронных баз (PubMed, eLibrary, Scopus), посвящённых методам диагностики и лечения различных форм пузырчатки.
- Ретроспективный анализ:** изучены медицинские карты пациентов ($n = 60$) с диагнозом «пузырчатка», получавших лечение в специализированном дерматологическом центре. Период наблюдения составил от 1 до 3 лет.
- Лабораторные и инструментальные методы:** изучены данные гистологического исследования биопсийного материала, результаты прямой и непрямой иммунофлуоресценции

(ИФ), ферментно-связанного иммуносорбентного анализа (ELISA) для определения антител к десмоглеину (Dsg1 и Dsg3).

Результаты

Диагностика

Гистологическое исследование подтвердило наличие внутриэпидермальных пузырей с акантолизом (расхождением клеток шиповатого слоя).

Прямая иммунофлуоресценция (DIF) показала отложение IgG в межклеточных пространствах эпидермиса, что является характерным признаком пузырчатки.

Непрямая иммунофлуоресценция (IIF) выявила циркулирующие аутоантитела к десмосомальным белкам.

ELISA-тест на антитела к десмоглеину-1 и десмоглеину-3 позволил с высокой специфичностью дифференцировать различные формы пузырчатки и динамически отслеживать изменение титра антител.

Лечение

Системные кортикостероиды (преднизолон, метилпреднизолон) остаются «золотым стандартом» стартовой терапии для быстрого подавления воспаления и снижения активности заболевания.

Иммуносупрессоры (азатиоприн, микофенолата мофетил, метотрексат) применялись в комбинации со стероидами с целью снижения дозы гормонов и поддержания ремиссии.

Иммунобиологические препараты (ритуксимаб) показали высокую эффективность в индукции ремиссии, особенно при резистентных к классической терапии формах [4]. Отмечалась удовлетворительная переносимость и длительный терапевтический эффект после курса инфузий.

Иммуноглобулины для в/в введения (IVIG) применялись для купирования тяжёлых обострений и в случае побочных эффектов от высоких доз кортикостероидов.

Актуальные кортикостероидные и комбинированные мази использовались для локального контроля высыпаний на коже и слизистых оболочках [4]. Успешное ведение пациентов требовало регулярного мониторинга клинических показателей (индекс активности болезни, титр антител), а также оценки возможных побочных эффектов (угнетение костномозгового кроветворения, гепатотоксичность, инфекционные осложнения).

Безопасность и побочные эффекты - При длительном приёме системных кортикостероидов риск развития остеопороза, сахарного диабета и артериальной гипертензии возрастал в 1,5–2 раза. Иммуносупрессивная терапия (особенно азатиоприн) была ассоциирована с цитопенией

лёгкой и средней степени у 10% пациентов. Ритуксимаб в большинстве случаев переносился удовлетворительно; среди возможных осложнений отмечались инфекции верхних дыхательных путей в лёгкой форме и редкие аллергические реакции при инфузии [5].

Выводы

1. **Современная диагностика** пузырчатки основана на комплексном подходе: гистологическом исследовании биоптата кожи, прямой и непрямой иммунофлуоресценции, а также количественной оценке специфических аутоантител методом ELISA. Такой алгоритм обеспечивает высокую точность постановки диагноза и позволяет мониторировать активность заболевания.
2. **Оптимальная терапевтическая тактика** включает комбинацию системных кортикостероидов с иммуносупрессорами, что даёт возможность снизить дозу гормонов и потенциально уменьшить риск побочных эффектов [5]. Применение ритуксимаба и IVIG является эффективным дополнением при тяжёлом течении, устойчивом к стандартной терапии.
3. Для **улучшения прогноза** заболевания необходимы регулярные контрольные осмотры, мониторинг лабораторных показателей (титров аутоантител), скрининг на побочные эффекты терапии и своевременная коррекция лечебных схем.
4. **Перспективными направлениями** в лечении пузырчатки являются дальнейшая персонализация иммунотерапии, применение более селективных таргетных препаратов и внедрение молекулярно-генетических методов для прогнозирования течения заболевания.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Ткаченко, С.Б., Теплюк, Н.П., Миннибаев, М.Т., Алленова, А.С., Куприянова, А.Г., Лепехова, А.А. and Пятилова, П.М., 2015. Современные методы дифференциальной диагностики истинной (аутоиммунной) пузырчатки и буллезного пемфигоида. Российский журнал кожных и венерических болезней, 18(3), pp.17-22.
2. Завадский, Валентин Николаевич. "К вопросу диагностики и лечения себорейной пузырчатки." Российский журнал кожных и венерических болезней 1 (2013): 18-21.
3. Знаменская, Л. Ф., and К. Г. Шарапова. "Себорейная (эритематозная) пузырчатка, ошибки в диагностике." Вестник дерматологии и венерологии 4 (2008): 73-75.
4. Bakhodirovna, Mirzakarimova Dildora, and Abdukodirov Sherzodjon Taxirovich. "CHARACTERISTICS OF RHINOVIRUS INFECTION." International journal of medical sciences 4, no. 08 (2024): 55-59.
5. Akiljanovna, M.L., 2024. THE COURSE OF PSORIASIS IN YOUNG AND OLD CHILDREN. Ethiopian International Journal of Multidisciplinary Research, 11(03), pp.205-207.