

Kokie galimi ligos padariniai?

Netaikant gydymo pūslės ir žaizdos plinta, prasideda odos infekcija, kuri gali išplisti į kraują (sepsis). Organizmas per pažeistą odą praranda naudingas medžiagas (mikroelementus, baltymus), gali atsirasti mažakraujystė, kojų tinimas.

Kokie galėtų būti tolesni gydymo etapai?

Kai neatsiranda naujų pūslių, pasitarus su gydytoju dermatovenerologu geriamųjų gliukokortikosteroidų dozė iš lėto mažinama.

Kaip pacientas gali sušvelninti patiriamą diskomfortą?

Venkite streso, peršalimų, infekcijų. Diuringo pūsleliniu dermatitu sergantys žmonės negali vartoti maisto produktų, kuriuose yra gliuteno (duonos, kepinų ir pyragų iš javų miltų, makaronų, iš javų ar su salyklu paruoštų gėrimų, alaus), jodo ir bromo preparatų.

Kokie yra papildomi nurodymai?

Reguliariai tvarstykite žaizdas, laikykitės burnos higienos. Jei leidžia bendra sveikatos būklė, reguliariai maudykitės duše. Gerdami hormoninius vaistus vartokite skrandžio ir dvylikapirštės žarnos gleivinę saugančius vaistus (pvz., ranitidiną arba omeprazolį), kalcio ir vitamino D preparatus. Atsiradus karščiavimui, kreipkitės į gydantį gydytoją.

Kur galima rasti papildomos informacijos?

Papildomos informacijos galite rasti internetiniame puslapyje:
<http://rarediseases.org/rare-diseases/autoimmune-blistering-diseases/>

Kur kreiptis?

Kauno klinikų Retų odos ligų centras

Vadovė – doc. Vesta Kučinskienė

Registracijos tel.: 8 37 326266

El. paštas: vesta.kucinskiene@kaunoklinikos.lt

Lietuvos retomis odos ligomis sergančių pacientų draugija

Pirmininkė – Berta Gelažė

El. paštas bgelaze@gmail.com

Kauno klinikų Retų ligų koordinacinis centras

Tel. 8 677 42046

El. paštas: retos.ligos@kaunoklinikos.lt

<http://www.kaunoklinikos.lt>



European
Reference
Networks



Nuo 2016 m. gruodžio 15 d. Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos – akredituota Europos referencijos centrų tinklo narė retų ligų sveikatos priežiūros veiklai dermatologijos (ERN-Skin) srityje.

© Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninės
Kauno klinikų Odos ir venerinių ligų klinika



LIETUVOS SVEIKATOS MOKSLŲ
UNIVERSITETO LIGONINĖ
**KAUNO
KLINIKOS**

ĮGYTOS PŪSLINĖS ODOS LIGOS

Paprastoji pūslinė

Lotyniškai *Pemphigus vulgaris*
Ligos kodas L10.0 ORPHA704

Pūslinis pemfigoidas

Lotyniškai *Pemphigoides bullosa*
Ligos kodas L12.0 ORPHA703

Diuringo pūslelinis dermatitas,

Lotyniškai
Dermatitis herpetiformis Duhring
Ligos kodas L13.0 ORPHA1656

Kokios priežastys lemia ligos atsiradimą?

Įgytos pūslinės ligos – tai grupė retų autoimuninių odos ligų, kurių priežastys nėra žinomos. Jų metu pažeidžiamos viršutinio odos sluoksnio ląstelių tarpusavio jungtys (**paprastoji pūslinė**) arba jungtys tarp šio ir žemiau esančio odos sluoksnio (**pūslinis pemfigoidas, Diuringo pūslėlinis dermatitas**).

Kokie veiksniai didina šių ligų atsiradimo ar paūmėjimo riziką?

Ligą prasidėti skatina vaistai, infekcijos, piktybiniai navikai, stresas. Dažniau šiomis ligomis serga vyresni nei 50 metų žmonės. Diuringo pūslėlinio dermatito paūmėjimą skatina maisto produktų, turinčių gliuteno, vartojimas. Šia liga sergantys žmonės jau trūs jodui ir bromui.

Kokie ligos simptomai?

- **Paprastoji pūslinė** dažniausiai prasideda burnos gleivinėje. Atsiranda pūslių skruostų, gomurio, lūpų gleivinėje. Jos greitai plyšta ir susidaro skausmingos žaizdos, trukdančios kalbėti, valgyti. Subliušusių, greitai plyštančių pūslių atsiranda galvos plaukuotoje, pečių, krūtinės, raukšlių odoje. Pūslėms trūkus, susidaro skausmingos žaizdos, kurios apsitraukia šašais, užgijus lieka odos patamsėjimas.

- **Pūslinis pemfigoidas.** Iš pradžių atsiranda raudonos niežtinčios dėmės arba pūklės, o po kelių dienų ar savaičių galūnių lenkiamuosiuose paviršiuose, liemens odoje – standžios pūslės, prisipildžiusios skaidraus arba kraujingo skysčio. Burnos gleivinė pažeidžiama labai retai.

- **Diuringo pūslėliniam dermatitui** būdingi įvairūs stipriai niežtinčios simetriški bėrimai: grupelėmis besidėstančios pūslėlės, rausvos dėmelės, šašai, nukasymai ant kelių, alkūnių, pečių, sėdmenų. Burnos gleivinė – nepažeista.



A



B

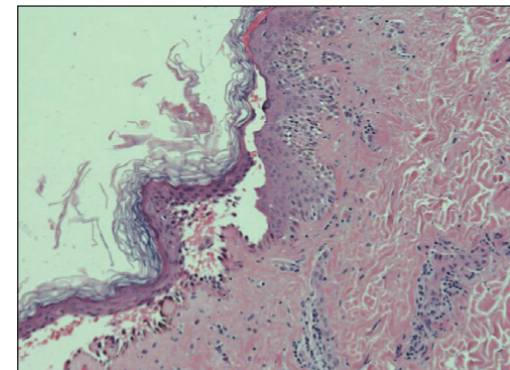
Paprastoji pūslinė: A – formuojasi trapios susiliejančios nepatvarios pūslės, būdingas teigiamas Nikolskio simptomas; B – ligai būdingas burnos gleivinės pažeidimas pūslėmis, erozijomis



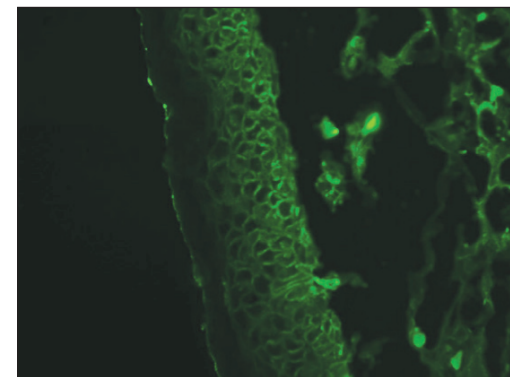
Pūslinio pemfigoido bėrimai rankos odoje

Kokiais metodais liga diagnozuojama?

Šias ligas diagnozuoja gydytojas dermatovenerologas, remdamasis paciento apklausa, ligos simptomais. Diagnozei patvirtinti atliekamas odos gabalėlių histologinis ir imunofluorescencijos tyrimas.



A



B

Paprastoji pūslinė: A – pažeistos odos histologinis vaizdas, susiformavusi pūslė po epidermiu; B – odos tiesioginės imunofluorescencijos tyrimas su imuniniu žymeniu IgG, išryškina pažeistas epidermio ląstelių jungtis

Kokie gydymo metodai yra prieinami?

Skiriamas ilgalaikis gydymas geriamaisiais gliukokortikosteroidais ar / ir kitais vaistais, slopinančiais imuninį organizmo atsaką (azatioprinas, dapsonas, metotreksatas ar kt.). Žaizdos tvarstomos antiseptikais, jei reikia gydantis gydytojas paskirs antibiotikų.

Kokie yra šalutiniai gydymo padariniai?

Ilgalaikis gydymas gliukokortikosteroidais sukelia šalutinių poveikių (svorio didėjimą, kaulų retėjimą, odos ir kitas infekcijas, skrandžio opą, nuotaikos pokytį, antinksčių veiklos slopinimą ir kt.).