

O'zbekiston Respublikasi
Sog'liqni saqlash vazirining
2025 yil "23" iyundagi
180-sonli buyrug'iga
ilova

**O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG'LIQNI SAQLASH VAZIRLIGI
RESPUBLIKA IXTISOSLASHTIRILGAN DERMATOLOGIYA VA
KOSMETOLOGIYA ILMIY-AMALIY TIBBIYOT MARKAZI**

**«PO'RSILDOQ YARA» NOZOLOGIYASI BO'YICHA
MILLIY KLINIK BAYONNOMA**

Toshkent 2025



“TASDIQLAYMAN”
Respublika ixtisoslashtirilgan
dermatovenerologiya va kosmetologiya ilmiy-
amaliy tibbiyot markazi direktor
v.v.b. Djalilov D.S.
“ 19 ” “ may ” 2025 yil

«PO'RSILDOQ YARA» NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR

Toshkent 2025

**PO'RSILDOQ YARA NOZOLOGIYASINI TASHXISLASH VA
DAVOLASH BO'YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMA**

Toshkent 2028

1. Kirish qismi

KXT-10/11 kodlari:

L10.0	Oddiy po‘rsildoq yara	EB40.0	Oddiy po‘rsildoq yara
L10.1	Vegetasiyalanuvchi po‘rsildoq yara	EB40.00	Og‘iz po‘rsildoq yara
L10.1	Gerpetiform po‘rsildoq yara	EB40.0Y	Oddiy po‘rsildoq yara boshqa aniqlangan shakllari
L10.2	Bargsimon po‘rsildoq yara	EB40.0Z	Oddiy po‘rsildoq yara, aniqlanmagan shakli
L10.3	Braziliya po‘rsildoq yarasi	EB40.1	Pemphigus foliaceus
L10.4	Eritematoz po‘rsildoq yara (Senir-Asher sindromi)	EB40.2	Paraneoplastik pemfigus
L10.5	Dori vositalari ta'sirida kelib chiqqan po‘rsildoq yara	KA07.1	Neonatal pemfigus
L10.8	Po‘rsildoq yaraning boshqa turlari	EB40.Y	Boshqa ko‘rsatilgan pemfigus
L10.81	Paraneoplastik po‘rsildoq yara	EB40.Z	Boshqa ruknda tasniflanmagan pemfigus
L10.8	IgA ga bog‘liq po‘rsildoq yara - Subkorneal pustulyoz - Ichki epidermal neytrofil dermatoz		

<https://icd.who.int/browse11/11-m/ru>

<https://icd11.ru/vospalitelnye-dermatozy-mkb11/>

Protokolni ishlab chiqish va qayta ko'rib chiqish sanasi: 2025 yil, qayta ko'rib chiqish sanasi 2028 yil yoki yangi asosiy dalillar paydo bo'lishi bilan taqdim etilgan tavsiyalarga kiritilgan barcha tuzatishlar tegishli hujjatlarda e'lon qilinadi.

Ushbu klinik protokol va standartni ishlab chiqish uchun mas'ul muassasa: Respublika ixtisoslashtirilgan dermatovenerologiya va kosmetologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi.

Milliy klinik bayonnomani yaratish bo'yicha ishchi guruh tarkibi:

Sabirov Ulug'bek Yusufxanovich – O'zbekiston Respublikasi Sog'liqni saqlash vazirligi Respublika ixtisoslashtirilgan dermatologiya va kosmetologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi (O'zRSSHVRIDV va KIATM) direktori, tibbiyot fanlari doktori, professor.

Raxmatov Akram Baratovich – O'zRSSHVRIDV va KIATM yetakchi xodimi, mikoz muammolarini o'rganish ilmiy laboratoriyasi muduri, tibbiyot fanlari doktori, professor.

Inoyatov Avaz Shavkatovich – O'zRSSHVRIDV va KIATM bosh shifokori, tibbiyot fanlari doktori.

Ikramova Nargiza Jo'rabayevna – O'zRSSHVRIDV va KIATM mutahassislar stajirovkasi va klinik ordinatorlarni tayyorlash bo'limi metodisti;

Nasimov Xasan Ilxom o'g'li – O'zRSSHVRIDV va KIATM mikoz muammolarini o'rganish ilmiy laboratoriyasi laboranti.

Taqrizchilar:

Toshkenboeva Umida Alisherovna – Toshkent tibbiyot akademiyasi dermatovenerologiya va kosmetologiya kafedrasini mudiri, tibbiyot fanlari doktori, professor

Muhammadiyeva Kibriyo Mansurovna – Tojikiston davlat tibbiyot universiteti dermatovenerologiya kafedrasini mudiri, tibbiyot fanlari doktori, professor.

Texnik ekspert baxolash va taxrirlash:

1. Inoyatov Avaz Shavkatovich – t.f.d., davolash ishlari bo'yicha direktor muovini, klinika bosh shifokori.
2. Djalilov Dilshod Sayfullaevich – t.f.n., ilmiy ishlar bo'yicha direktor muovini.

Klinik protokol Respublika ixtisoslashtirilgan dermatovenerologiya va kosmetologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi, oliy o'quv yurtlari professor-o'qituvchilari, O'zbekiston dermatovenerologlari assotsiatsiyasi a'zolari, sog'liqni saqlash tashkilotchilari, shuningdek, dermatovenerologiya xizmati viloyat shifokorlari ishtirokida 2025 yil _____ kuni bo'lib o'tgan ilmiy kengash(bayonnomasi № 4) yig'ilishida muhokama qilindi va tasdiqlash uchun tavsiya etildi.

Ishchi guruh rahbari — tibbiyot fanlari doktori, professor Sabirov U.Yu., RIDV va KIATM direktori.

Bayonnomadan foydalanuvchilar:

1. Shifokor dermatovenerologlar;

2. Stomatologlar;
3. Umumiy amaliyot shifokorlari;
4. Shifokor pediatrlar;
5. Sog'liqni saqlash tashkilotchilari;
6. Klinik farmakologlar;
7. Talabalar, klinik ordinatorlar, magistrlar, aspirantlar, tibbiyot OTM o'talabalari;
8. Ushbu patologiyaga ega bemorlar, ularning oila a'zolari va parvarishda qatnashayotgan shaxslar.

Ushbu nozologiya bo'yicha bemorlar toifasi:

ushbu nozologiya bo'yicha kasallangan yoki tibbiy profilaktika yoki reabilitatsiyasiga muhtoj shaxslar (kattalar)

Dalillarga asoslangan tibbiyotdan foydalangan holda dalillar darajasi shkalasi. Tashxislash uslublari (diagnostik aralashuvlar) uchun dalillar ishonarliligi darajalari (DID)ni baholash shkalasi

DID	Ma'nosi
1	Referensli uslub nazorati ostida tadqiqotlarning sistematik sharhi yoki meta-tahlil qo'llanilishi bilan amalga oshirilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlar sharhi
2	Referensli uslub nazorati ostida o'tkazilgan alohida (ayrim) tadqiqotlar yoki meta-tahlil qo'llanilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlardan tashqari alohida (ayrim) randomizirlangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarning sistematik sharhi
3	Referensli uslub bilan izchil nazorat etilmagan tadqiqotlar yoki tekshirilayotgan uslubga nisbatan mustaqil bo'lmagan referensli uslubli tadqiqotlar yoki randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kogortali tadqiqotlar
4	Qiyoslanmaydigan (taqqoslanmaydigan) tadqiqotlar, klinik vaziyatni yozma bayon qilish
5	Faqat ta'sir mexanizmiga asoslanishi yoki kspertlar fikrlari mavjud

Profilaktik, davolash, reabilitatsion aralashuvlar uchun dalillar ishonarliligi darajalari (DID)ni baholash shkalasi

DID	Ma'nosi
1	Meta-tahlil qo'llanilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlarning sistematik sharhi
2	Meta-tahlil qo'llanilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlardan tashqari alohida (ayrim) randomizirlangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarning sistematik sharhi
3	Randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kogortali tadqiqotlar
4	Taqqoslanmaydigan tadqiqotlar, klinik vaziyatning yoki vaziyatlar seriyalarining yozma bayoni, "vaziyat-nazorat" tadqiqotlari
5	Faqat ta'sir mexanizmi asoslanishi (klinikoldi tadqiqotlar) yoki ekspertlar fikrlari mavjud

**Profilaktik, davolash, reabilitatsion aralashuvlar uchun tavsiyalar ishonarliligi darajalari
(TID)ni baholash shkalasi**

DID	Ma'nosi
A	Kuchli tavsiya (samaradorlikning (oqibatning) ko'rib chiqilayotgan barcha mezonlari muhim hisoblanadi, hamma tadqiqotlar yuqori yoki qoniqarli uslubiy sifatga ega, ularning qiziqtirayotgan oqibatlar bo'yicha xulosalari muvofiqlashtirilgan hisoblanadi)
B	Shartli tavsiya (samaradorlikning (oqibatning) ko'rib chiqilayotgan barcha mezonlari muhim hisoblanmaydi, hamma tadqiqotlar ham yuqori yoki qoniqarli uslubiy sifatga ega emas va/yoki ularning qiziqtirayotgan oqibatlar bo'yicha xulosalari muvofiqlashtirilmagan)
C	Kuchsiz tavsiya (tegishli sifatga ega dalillarning yo'qligi (samaradorlikning (oqibatning) ko'rib chiqilayotgan barcha mezonlari ahamiyatsiz hisoblanadi, barcha tadqiqotlar past uslubiy sifatga ega va ularning qiziqtirayotgan oqibatlar bo'yicha xulosalari muvofiqlashtirilmagan)

Mundarija

PO'RSILDOQ YARA" NOZOLOGIYASINING TASHXISLASH VA DAVOLASH BO'YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMASI.....	4
PO'RSILDOQ YARA NOZOLOGIYASIDA TIBBIY YONDASHUV BO'YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMA.....	49
PO'RSILDOQ YARA NOZOLOGIYASINING TIBBIY REABILITATSIYASI VA PROFILAKTIKASI BO'YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMA	53

Qo'llanilgan qisqartmalar ro'yxati:

ALT	alaninaminottransferaza
AST	aspartataminottransferaza
v/i	vena ichiga
m/o	mushak orasiga
GKS	glukokortikosteroidlar
gr	gramm
IFA	immunoferment analiz
mg	milligramm
ml	millilitr
UQT	umumiy qon taxlili
UST	umumiy siydik taxlili
BTSY	birlamchi tibbiy-sanitar yordam
E-a	eritma
tab	tabletka
MGKS	mahalliy glukokortikosteroidlar
MNT	markaziy nerv tizimi
Ig	immunoglobulin
OBSHQ	og'iz bo'shlig'I shilliq qavati
TYU	Tana yuza maydoni
TIIG	Tomir ichi immunoglobulin
MFM	Mikofenolat mofetid
AZA	azatioprin
GIBDV	Gen-injener biologik dori vositasi

2. Asosiy qism.

2.1. Kirish

Po'rsildoq yara rivojlanishi genetik jihatdan moyilligi bo'lgan odamlarda kuzatiladi. Eng muhim omillardan biri asosiy gisto-moslashuv kompleksi (HLA) genlarining ma'lum allellari mavjudligi bilan bog'liq. Turli mamlakatlarda HLA ni kodlovchi genlarning turli allellari mavjudligi bilan o'zaro korrelyatsiya bor. Kasallik turli omillar ta'sirida rivojlanadi (tiol guruhlarini o'z ichiga olgan dori-darmonlarni qabul qilish; insolyatsiya; yuqumli agentlar; stress; ba'zi oziq-ovqatlarni iste'mol qilish; jismoniy omillar va boshqalar), lekin ko'pincha qo'zg'atuvchi omilni aniqlab bo'lmaydi. Kasallik jarayonida antigen taqdim etuvchi hujayralar desmosomalarni tashkil etuvchi o'z molekulalarini tanib olishni boshlaydi, T va B hujayralarining o'z autoantigenlariga tolerantligini yo'q qiladi va autoantitelalarning

sintezi boshlanadi [9]. Autoimmun jarayonlar «po'rsildoq yara» deb ataladigan antigenlarga (ularning eng muhimi desmoglein 1 va 3) IgG autoantitanelarini hosil qilish va ularni hujayra membranalarining glikoproteinlari bilan bog'lash orqali epidermis hujayralari o'rtasidagi aloqani yo'q qilish (akantoliz)ga olib keladi. Shakllangan immunitet komplekslari keyinchalik desmosomalarning yo'q qilinishiga va intraepidermal pufakchalarning paydo bo'lishiga olib keladi.

Yevropa va Shimoliy Amerikada po'rsildoq yara bilan kasallanish yiliga 100 000 aholiga o'rtacha 0,1 dan 0,2 gacha .

Rossiya Federatsiyasida, Federal statistik kuzatuv ma'lumotlariga ko'ra, 2014 yilda pufakchalar bilan kasallanish har 100 000 kattalar aholisiga (18 yosh va undan katta) 1,9 holatni, tarqalish esa 100 000 kattalar aholisiga 4,8 holatni tashkil etdi.

2.2. Tavsifi

Po'rsildoq yara (sin.: pemfigus) – bullyoz dermatozlar guruhiga kiruvchi kasallik bo'lib, ularda patogenetik rol ko'p qavatli yassi epiteliyning desmosomal apparati tizimining antigenlariga (teri, og'iz bo'shlig'i shilliq pardalari, qizilo'ngach va boshqa organlar) qarshi qaratilgan qonda aylanib yuruvchi antitelalar ishlab chiqilishi bilan tavsiflanadi.

2.3. Tasnifi.

- Klinik tasniflanishi:

- Oddiy po'rsildoq yara
- Vegetatsiyalanuvchi po'rsildoq yara
- Gerpitiform po'rsildoq yara
- Bargsimon po'rsildoq yara
- Braziliya po'rsildoq yarasi
- Eritematoz po'rsildoq yara
- Dori vositalari tasirida kelib chiqqan po'rsildoq yara
- Po'rsildoq yaraning boshqa turlari
- Paraneoplastik po'rsildoq yara
- IgA ga bog'liq po'rsildoq yara
- Subkorneal pustulyoz
- Intraepidermal neyetrofilli dermatoz

Po'rsildoq yara turli klinik shakllarini aniqlash shartli hisoblanadi, chunki bir shaklning klinik ko'rinishi boshqasining o'xshash bo'lishi mumkin, bundan tashqari, bir shaklning boshqasiga o'tishi mumkin.

Og'irlik bo'yicha:

- yengil;

- o'rta og'ir;
- og'ir.

Kechishiga ko'ra:

- o'tkir;
- o'tkir osti;
- surunkali;

Po'rsildoq yaraning barcha klinik shakllari uzoq muddatli surunkali to'lqinga o'xshash kurs bilan tavsiflanadi, bu esa davolanmasa, bemorlarning umumiy holatining buzilishiga va ba'zi hollarda o'limga olib keladi.

3. Diagnostika usullari va yondashuvlari.

3.1. Diagnostika kriteriyalari

<https://www.aad.org/public/diseases/a-z/pemphigus-treatment>

1) Shikoyatlar va anamnez, shu jumladan epidemiologik:

Boshlang'ich davrda

Kasallikning belgilari boshqa bir qator kasalliklarning belgilariga o'xshash noaniq bo'lishi mumkin, bu esa erda tashxis qo'yishni qiyinlashtiradi.

- allergik anamnez
- og'iz, burun, tomoq va/yoki lablar qizil chegarasining shilliq pardalarida, atrofidagi teri toshmasi
- ovqatlanayotganda og'riq;
- gipersalivatsiya;
- og'izdan hid;
- tana va oyoq-qo'llarning terisida toshmalar.

Dastlabki davrda pemfigusning asosiy klinik ko'rinishlarining tabiati bo'yicha quyidagi variantlarni shartli ravishda ajratish mumkin.

- Oddiy po'rsildoq yarada:

birinchi toshmalar ko'pincha og'iz, burun, tomoq va/yoki lablarning qizil hoshiyasida paydo bo'ladi. Bemorlar ovqatlanish, gapirish, so'lagini yutish paytida og'riqdan shikoyat qilishadi. O'ziga xos xususiyati bu gipersalivatsiya va og'izdan spesifik xid.

3-12 oydan so'ng, jarayon terining shikastlanishi bilan yanada keng tarqalgan xarakterga ega bo'ladi. Pufakchalar qisqa vaqt davom etadi (bir necha soatdan bir kungacha). Shilliq pardalarda ularning paydo bo'lishi ba'zan sezilmaydi, chunki pufakchalarning ingichka qopqoqlari tezda ochilib, uzoq vaqt davolanmaydigan og'riqli eroziyalarni hosil qiladi. Teridagi ba'zi pufakchalar qobiqlarga singib ketishi mumkin. Oddiy po'rsildoq yaradagi eroziya odatda yaltiroq, nam yuzasi bilan yorqin pushti rangga ega.

Ular periferik o'sishga moyildirlar, keng eroziyalar shakllanishi, umumiy holatning yomonlashishi, ikkilamchi infeksiyaning qo'shilishi, intoksikasiya rivojlanishi va terapiya o'tkazilmagan taqdirda o'lim bilan tugashi mumkin. Akantolitik po'rsildoq yaraning eng xarakterli belgilaridan biri bu Nikolskiy alomatidir, bu akantolizning klinik ko'rinishi bo'lib, epidermisning mexanik ta'sir bilan ularning yonida va, ehtimol, terining uzoq joylarida joylashgan teriga ajralishi.

- Seboreyali yoki (eritematoz) variant.

Kasallikning boshida terida aniq chegaralari bo'lgan eritematoz toshmalar paydo bo'ladi, ularning yuzasida sarg'ish yoki jigarrang-jigarrang rangdagi turli qalinlikdagi qobiqlar mavjud. Pufakchalar odatda kichik bo'lib, tezda qobiqlarga quriydi, pufakchalar yorilganda nam eroziyalangan sirt paydo bo'ladi. Pufakchalar juda nozik, bo'shashgan qopqoqlarga ega bo'lib, qisqa vaqt davom etadi, shuning uchun ular ko'pincha bemorlar va shifokorlar e'tiboridan chetda qoladilar. Nikolskiyning alomati asosan zararlangan o'choqlarda ijobiy bo'ladi. Kasallik ko'p oylar va yillar davomida cheklangan xarakterga ega bo'lishi mumkin. Shu bilan birga, toshmalar terining yangi joylariga va shilliq pardalarga tarqalishi mumkin (ko'pincha og'iz bo'shlig'i). Patologik jarayonning umumlashtirilishi bilan kasallik pemfigus vulgarisining alomatlarini oladi.

- **Bargsimon pemfigus**

eritematoz-skuamoz toshmalar, bir xil joylarda qayta paydo bo'ladigan ingichka devorli pufakchalar bilan tavsiflanadi, ularning ochilishida pushti-qizil eroziya paydo bo'ladi, so'ngra plastinka qobig'i hosil bo'ladi, ba'zida ajralib chiqadigan eksudatning doimiy qurishi tufayli juda katta. Shilliq pardalarning shikastlanishi xarakterli emas. Eksfoliativ eritroderma rivojlanishi, umumiy holatning yomonlashishi va ikkilamchi infeksiyaning qo'shilishi bilan tekis pufakchalar, eroziya, bir-biri bilan birlashishi, qatlamlı qobiqlar, tarozilar ko'rinishidagi toshmalarning tez tarqalishi mumkin. Nikolskiyning alomati zararlangan sohada ham, ko'rinishi sog'lom bo'lgan terida ham ijobiydir.

- **Vegetativ pemfigus**

ko'p yillar davomida bemorning qoniqli holatida cheklangan o'choqlar shaklida yaxshi davom etishi mumkin. Pufakchalar ko'pincha og'iz bo'shlig'ining shilliq pardalarida, tabiiy teshiklar atrofida (og'iz, burun, jinsiy a'zolar) va teri burmalari sohasida (aksillar, inguinal, quloq orqasida, sut bezlari ostida) paydo bo'ladi. Eroziyaning pastki qismida seroz va/yoki yiringli qoplama bilan qoplangan yumshoq, suvli, hidli o'simliklar hosil bo'ladi, ularning atrofida pustulalar mavjud. Nikolskiyning alomati faqat o'choqlar yaqinida ijobiy bo'ladi. Terminal bosqichda teri jarayoni pemfigus vulgarisga o'xshaydi.

- **Gerpetiform po'rsildoq yara**

kamdan-kam uchraydigan atipik bullyoz dermatoz bo'lib, ba'zi hollarda klinik jihatdan Dyuring dermatitiga o'xshaydi. Toshmalar pilakchalar ko'rinishida bo'lib, ular atrofida tuguncha va pufakchalar joylashishi mumkin, yoki Dyuring gerpetiform dermatiti kabi pufakchalar va tarang pufaklar shaklida bo'ladi.

Davolash to'g'ri davolanmasa, kasallik rivojlanib, vulgar yoki barg shaklidagi pemfigus belgilarini olishi mumkin.

- **Paraneoplastik po'rsildoq yara**

neoplaziya fonida yuzaga keladi, shuningdek yomon sifatli o'sma turlarida kimyoviy terapiya davomida yoki undan ko'p o'tmay paydo bo'lishi mumkin. Ko'pgina hollarda paraneoplastik pemfigus limfoproliferativ neoplaziyalar, timoma, sarkoma, karsinoma va turli xil lokalizasiyalardagi solid saraton bilan o'xshash bo'ladi. Odatda, paraneoplastik pemfigusning klinik ko'rinishi pemfigus vulgaris klinikasiga o'xshash bo'lib, bir vaqtning o'zida teriga va shilliq pardalarga zarar etkazadi, ammo ba'zida qichishish bilan kechuvchi, ko'p shaklli eksksudativ eritema, bullyoz pemfigoid yoki toksik epidermal nekrolizga o'xshash ushbu kasallik uchun atipik bo'lgan teri zararlanishi kuzatiladi. Dori-darmon bilan qo'zg'atilgan pemfigus (medikamentoz) klinik jixatidan vulgar, seboreyali yoki barg shaklidagi pemfigusning klinik ko'rinishiga o'xshash bo'lishi mumkin. Uning rivojlanishida autoimmunreaksiyalar emas, balki ko'pincha sulfidril radikallarini (D-penisillamin, piritol, kaptopril) o'z ichiga olgan dori-darmonlarni va b-laktam guruhining antibakterial preparatlarini (penisillin, ampisillin va sefalosporinlar) qabul qilish muxim axamiyat kasb etida. Dori-darmonlarni bekor qilgandan keyin dori-darmonlarni keltirib chiqaradigan pemfigusning to'liq sog'ayishi kuzatilishi mumkin.

- **IgA ga bog'liq pemfigus**

kam uchrovchi autoimmun intraepidermal bullyoz dermatozlar guruxiga kiradi va vezikulo-pustulyoz toshmalar, neytrofil infiltrasiya, akantoliz hamda ko'p qavatli yassi epiteliyning hujayralararo bog'lovchi substansiyasiga yo'naluvchi fiksasiyalangan yoki sirkulyasiyalanuvchi IgA autoantitelolarga bog'liq. IgA ga bog'liq pemfigusning klinik ko'rinishi, uning namoyon bo'lish turidan qat'i nazar, giperemik va ko'rinishi "sog'lom" terida joylashgan letargik pufakchalar yoki pustulalar bilan ifodalanadi. Pustulalar Markaziy qismida qobiqli halqasimon shakllar shaklida o'choq shakllanishi bilan birlashishga moyildir. Toshmalar ko'pincha qo'ltiq osti, yorg'oq, tana, oyoq va qo'llar terisida joylashadi. Kamroq hollarda bosh terisi va quloq orqasidagi teri, shuningdek shilliq pardalar patologik jarayonga qatnashadi. Ko'pincha bemorlar kuchli qichishishga shikoyat qiladilar. Umuman olganda, IgA ga bog'liq po'rsildoq yara IgG ga bog'liq po'rsildoq yaraga nisbatan engilroq kechadi.

2). Kasallik tarixi:

Kasallikning eng keng tarqalgan shakli og'iz, burun, tomoq, jinsiy a'zolarida joylashgan hamda ko'rinishidan o'zgarmagan terida va/yoki shilliq pardalarda paydo bo'ladigan seroz tarkibga ega, sust qobiqli pufaklardan iborat toshmali shaklidir. birinchi toshmalar ko'pincha og'iz, burun, tomoq va/yoki lablarning qizil hoshiyasida paydo bo'ladi. Bemorlar ovqatlanish, gapirish, so'lagini yutish paytida og'riqdan shikoyat qilishadi. O'ziga xos xususiyati bu gipersalivasiya va og'izdan spesifik xid kelishidir. Bir necha oydan so'ng, jarayon terining shikastlanishi bilan yanada keng tarqalgan xarakterga ega bo'ladi.

Pufakchalar qisqa vaqt davom etadi (bir necha soatdan bir kungacha). Shilliq pardalarda ularning paydo bo'lishi ba'zan sezilmaydi, chunki pufakchalarning qobiqlari ingichka bo'lib, tezda ochilib, uzoq vaqt davolanmaydigan og'riqli eroziyalarni hosil qiladi. Teridagi ba'zi pufakchalar qaloqlar hosil qilib qurishi mumkin. Po'rsildoq yara eroziyasi odatda yorqin rangda bo'lib, yuzasi yaltiroq nam ko'rinishga ega. Ular periferik o'sishga moyil bo'lib, ikkilamchi infeksiya qo'shilishi, intoksikasiyaning rivojlanishi yoki o'lim bilan tugashigacha olib keluvchi keng o'choqlarni hosil qilishi mumkin. Akantolitik po'rsildoq yaraning eng xarakterli belgilaridan biri Nikolskiy simptomi bo'lib, u zararlangan o'choqda yoki unga yaqin qismda, shuningdek o'choqdan uzoq joylashgan sog'lom terida ham musbat bo'ladi.

3). Epidemiologik anamnez

C	- Yevropa va Shimoliy Amerika mamlakatlarida haqiqiy akantolitik pemfigus bilan kasallanishning o'rtacha darajasi yiliga 100000 aholiga o'rtacha 0,1 dan 0,2 gacha.
---	---

1.2. Fizikal tekshiruv: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/697_1#doc_a2

C	<ul style="list-style-type: none"> - terini va ko'rinadigan shilliq pardalarni tekshirish va baholash; - ijobiy Nikolskiy simptomi; - ijobiy Asbo-Xansenning simptomi; - ijobiy Sheklakovning simptomi;

1.3.Laborator tekshiruvlar:

A	<ul style="list-style-type: none"> • umumiy qon taxlili (trombotsitlar darajasini majburiy aniqlash bilan); • sifilis skrining testi (MPR, RPR) (14 yoshdan katta): salbiy natija • shilliq pardalar va/yoki terining yangi eroziyasi qismidagi surtmadan akantolitik hujayralarni sitologik tekshirish (akantolitik hujayralarning mavjudligi patognomonik emas, lekin juda muhim diagnostik xususiyatdir; kasallikning boshida, ayniqsa seborik pemfigus bilan kasallanganda akantolitik hujayralar bo'lmasligi mumkin);
---	---

	* umumiy siydik tahlili;
--	--------------------------

B	<ul style="list-style-type: none"> * umumiy najas tahlili; * desmoglein IFA 1 va 3 taxlili; * qonning biokimyoviy taxlili (bilirubin, transaminazalar, glyukoza, kreatinin, oqsil, kaliy, natriy, kaltsiy darajasini aniqlash bilan); * yashirin qon uchun najasni tekshirish; * gistologik tekshiruv (yoriqlar va/yoki pufakchalarning intraepidermal joylashishini aniqlashga imkon beradi); * bilvosita immunofluressensiya usuli (hujayralararo bog'lovchi moddaning antigenlariga qarshi qondagi IgG autoantitanalarini aniqlashga imkon beradi), tahlil qilish uchun bemorning qon zardobidan foydalaniladi; * to'g'ridan-to'g'ri immunofluressensiya usuli (epidermisning hujayralararo yopishtiruvchi moddasida G sinfidagi immunoglobulinlarni teri patologik element yaqinida olingan sog'lom terining biopsiyasida aniqlashga imkon beradi);
----------	--

C	<ul style="list-style-type: none"> • mikologik diagnostika (yorug'lik mikroskopiyasi, PIF, PCR) va antimikotiklarga sezgirlikni aniqlash: differentsial diagnostika uchun • infeksiyalar uchun qon va biosubstratlarni tekshirish (IFA, PZR): salbiy natija
----------	---

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7313440/>

Instrumental tekshiruvlar

5	C Qorin bo'shlig'i a'zolari UT tekshiruvi
----------	---

5	C Suyak to'qimasining zichligini aniqlash – tizimli GKSlardan kelib chiquvchi asoratlarni oldini olish maqsadida
----------	--

1.5. Yondosh mutahassislar ko'rigi uchun ko'rsatmalar

5	C Terapevt, endokrinolog, stomatolog, otolaringolog, oftalmolog, ginekolog, urolog, immunolog konsultasiyasi.
----------	---

3) Differensial tashxislash va qo‘shimcha taxlillarni asoslash:

<https://emedicine.medscape.com/article/1064187-differential?form=fpf>

Po‘rsildoq yaraning differensial diagnostikasi

A 1	<ul style="list-style-type: none">- bullyoz pemfigoid bilan;- Dyuringning gerpitiform dermatiti;- surunkali xavfsiz oilaviy Gujero-Xeyli-Xeyli po‘rsildoq yara kasallik bilan;- chandiqli pemfigoid bilan;- diskoid qizil yuguruk bilan;- seboreyali dermatit bilan;- Layella sindromi bilan- surunkali vegetativ piodermiya va boshqalar bilan.
----------------	---

Differensial diagnostika bullyoz pemfigoid, Dyuringning gerpetiform dermatiti, surunkali havfsiz oilaviy pemfigus Gujero-Xeyli-Xeyli, chandiqli pemfigoid, diskoid qizil yuguruk, seboreyali dermatit, Layella sindromi, ko‘p shaklli eritema, surunkali vegetativ piodermiya va boshqalar bilan amalga oshiriladi.

Leverning bullyoz pemfigoidi po‘rsildoq yaradan zich qopqoqli, qattiq pufakchalar, juda tez epitelizatsiya qiluvchi eroziya (ikkilamchi infeksiya bo'lmasa), Nikolskiy simptomining yo'qligi, pufakchalarning subepidermal joylashishi, akantolitik hujayralarning yo'qligi va epidermisning bazal membranasi bo'ylab G sinfidagi immunoglobulinlarning joylashishi bilan ajralib turadi.

Dyuringning gerpetiform dermatiti polimorf qichiydigan toshma, shishgan giperemik asosda zich, taranglashgan guruhlangan pufakchalar mavjudligi, eroziyaning tez epitelizatsiyasi, Nikolskiy sinamasi va eroziya tubidan olingan surtmada akantolitik hujayralar alomatining yo'qligi, pufakchalarning subepidermal joylashishi, immunoglobulinlarning cho'kishi bilan tavsiflanadi.

Gujero-Xeyli-Xeyli surunkali xavfsiz oilaviy pemfigusi o'zining xavfsiz kursi, oilaviy kechishi, yozda yomonlashishi, toshmalarning lokalizatsiyasi (bo'yinning lateral yuzasi, qo'ltiq osti, chov burmalari, kindik sohasi), terining matseratsiyasining mavjudligi, "miya giruslari" kabi sinusli yoriqlar hosil bo'lishi bilan tavsiflanadi. Nikolskiyning alomati faqat zararlanish o'chog'ida aniqlanishi mumkin (har doim ham ijobiy emas). Akantolitik hujayralar aniqlanishi mumkin ammo degeneratsiya belgilarisiz, immunoglobulinlarning cho'kishi xarakterli emas. Kasallik asosan remissiya va yozda esa qo'zish davrlari

bilan davom etadi. Toshmalar ko'pincha faqat mahalliy davo buyurilganda (tizimli ta'sir ko'rsatadigan dorilarni ishlatmasdan) regressiyalanadi.

Chandiqli pemfigoid pemfigusdan akantolitik hujayralar yo'qligi, Nikolskiyning belgisining salbiyligi, og'iz shilliq qavatida, terida va kon'yunktivada chandiqliq o'zgarishlarining rivojlanishi, pufakchalarning subepidermal joylashishi, shuningdek, epidermisning hujayralararo moddasida IgG immunomorfologik tekshiruvda yo'qligi bilan ajralib turadi.

Diskoid qizil yuguruk eritema, giperkeratoz va atrofiya ko'rinishidagi xarakterli alomatlar triadasi bilan ajralib turadi. Akantolitik hujayralar va intraepidermal pufakchalar aniqlanmaydi. Nikolskiyning alomati salbiy.

Seboreyali dermatitda pemfigusga xos bo'lgan akantoliz, shilliq pardalarning shikastlanishi, gistologik va immunofluoresensiya belgilari yo'q.

Layella sindromi (epidermal toksik nekroliz) - isitma, toshmalarning polimorfizmi, o'ta og'ir umumiy holat va odatda dori-darmonlarni qabul qilish bilan bog'liq bo'lgan o'tkir kasallik. Kasallik keng og'riqli eroziya hosil bo'lishi bilan epidermisning ajralishi bilan tavsiflanadi. Nikolskiyning alomati keskin ijobiydir. Shilliq pardalarning shikastlanishi mumkin.

Ko'p shaklli eksudativ eritema bilan dog'lar va papulalar bilan birga pufakchalar, pufaklar va qavarchiqlar paydo bo'lishi mumkin. Shilliq pardalarda pufakchalar paydo bo'lib, ular og'riqli eroziya hosil qiladi. Dog'lar va/yoki shishgan papulalarning atrofida shishgan halqa hosil bo'ladi va asta-sekin elementning markazi siyanotik rangga ega bo'ladi ("nishon" yoki "iris" yoki "buqa ko'zi" alomati). Subyektiv ravishda toshmalar qichishish bilan birga keladi. Chambar va yoylarni hosil qilish uchun birlashishga moyil. Toshmalar 10-15 kun davomida paydo bo'lib turishi va umumiy holatning yomonlashishi bilan birga bo'lishi mumkin: bezovtalik, bosh og'rig'i, isitma. Keyin 2-3 hafta ichida ular asta-sekin orqaga qaytadilar, hech qanday iz qoldirmaydi; ularning o'rnida pigmentatsiya bo'lishi mumkin.

Surunkali vegetativ piodermiya, vegetativ pemfigusga o'xshash belgilar bilan bir qatorda, chuqur piodermiya belgilari mavjud: eroziya, yara, chuqur follikulit. Nikolskiyning alomati salbiy, pemfigusning paraklinik belgilari yo'q.

Sneddon-Uilkinson kasalligi (subkorneal pustular dermatoz) giperemik fonda joylashgan, bo'shashgan qobiqli bo'lib, biroz shishgan poydevorda joylashgan, guruhlash va gerpetiform tartibga moyil bo'ladi, diametri 1,0-1,5 sm gacha bo'lgan yuza yiringcha-fliktenalar rivojlanishi bilan tavsiflanadi. Patologik jarayon asosan qorin va qo'l-oyoq (bukuvchi yuzalarida), qo'ltiq osti qismida va sut bezlari osti terisida joylashadi. Subyektiv sezgilardan kamdan-kam hollarda yengil qichishish qayd etiladi. Bemorlarning umumiy ahvoli odatda qoniqarli. Kasallik to'liq bo'lmagan remissiyalar bilan paroksizmal tarzda davom etadi. Qatlamli epiteliyning hujayralararo bo'shliqlarida sirkulyatsiyalanuvchi va turg'un IgA aniqlanmaydi.

Ba'zi hollarda pemfigusning turli shakllari o'rtasida differensial tashxis qo'yish kerak (1-jadval).

1-jadval

Belgilari	Oddiy po'rsildoq yara	Seboreyali po'rsildoq yara	Bargsimon po'rsildoq yara	Vegetatsiyalanuvchi po'rsildoq yara
Klinik namoyon bo'lishi	Asosan shilliq qavatlar zararlanadi, ayniqsa og'iz bo'shlig'i; bosh terisi, tana. Teri va shilliq pardalarning o'zgarmagan terisida nozik tez eroziyalanuvchi pufaklar, qaloqlar, va eroziyalar hamda epitlezatsiya bo'lgach qolgan giperpigment dog'lar ko'rinadi.	Asosan yuz, bosh terisi, ko'krak, orqa sohalari va ba'zan og'iz bo'shlig'ining shilliq qavati ham zararlanishi mumkin; Toshmalar eritematoz fonda joylashgan bo'lib, qipiqalar va plastinkasimon qobiqlar bilan qoplangan, qobiqlar olib tashlanganda, yuzaki nam eroziyalar ochiladi.	Teri zararlanishi ko'pincha generallashgan xarakterga ega bo'ladi. Shilliq pardalar zararlanmaydi. Yuzaki pufakchalar eritematoz fonda joylashadi va periferik o'sishga moyil bo'ladi. Aloxida pufakchalar qatlamli qipikli qobiqlar bilan qoplangan, ular olib tashlanganida eroziyalarni aniqlanadi.	Shilliq pardalar, ko'pincha og'iz bo'shlig'i, terining katta burmalari va terining shilliq pardalarga birlashish joylari zararlanadi. Yupqa, beqaror pufakchalar ko'rinishidan o'zgarmagan teri va shilliq pardalarda joylashadi, uzoq vaqtdan beri mavjud bo'lgan oqish (maseratsiyalangan) vegetativ yuzasi bilan bir-biri bilan birlashadi. Toshmalar periferiyasi bo'ylab pustulalar ko'rinishidagi o'zgarishlar mavjud.
Nikolskiy belgisi	+	++	+++	+
Sitilogik tadqiqotlar	Akantolitik xujayralar	Akantolitik xujayralar kamdan kam topiladi	Akantolitik xujayralar xar doim ham mavjud emas	Akantolitik xujayralar, eozinofillar
Gistologik tashxislash	Akantolitik hujayralar bilan qoplangan yoriqsimon bo'shliqlar hosil bo'lishi bilan intraepidermal, suprabazal akantoliz.	Intraepidermal, subkorneal akantolizi, dermaning so'rg'ichsimon qavatida yallig'lanish infiltratsiyasi.	Intraepidermal, subkorneal akantoliz, donador qatlam darajasida shox parda ostida yoriqsimon bo'shliqlar paydo bo'lishiga olib keladi. Dermisda kuchsiz yallig'lanish infiltrati.	Akantolitik hujayralar bilan qoplangan yoriqsimon bo'shliqlar hosil qiluvchi intraepidermal va suprabazal akantoliz. psevdopiteliomatoz giperplaziya, ko'plab eozinofillar.
Bevosita immunoflu resseniya	Epidermisning tikanli qatlami hujayralarining hujayralararo substratida IgG va	IgG va C3 komponentlarning hujayralararo bo'shliqlarda to'planishi.	IgG va C3 komponentlarning hujayralararo bo'shliqlarda to'planishi.	Epidermisning tikanli qatlami hujayralarining hujayralararo substratida IgG va C3 komplement

	C3 komplement komponentlarini to'planishi.			komponentlarini to'planishi.
--	--	--	--	------------------------------

Ambulator darajada davolash taktikasi:

<https://www.niams.nih.gov/health-topics/pemphigus/diagnosis-treatment-and-steps-to-take>

	<ul style="list-style-type: none"> • Umumiy sog'liqning yaxshilanishi, yangi pufakli toshmalar paydo bo'lishining to'xtashi, eroziv nuqsonlarning to'liq yoki deyarli to'liq (2/3) epitelizatsiyasi bilan po'rsildoq yarali bemorlar ambulator davolanishga o'tkaziladi. Kasalxonadan chiqqandan keyin bunday bemorlar doimiy ravishda dermatovenerolog va tegishli mutaxassislar nazorati ostida bo'lishlari kerak.
--	---

Nomedikamentoz davo:

B	<ul style="list-style-type: none"> • sog'lom turmush tarzi elementlari, to'g'ri ovqatlanish, jismoniy faollik, kunlik va uyqu rejimi, ovqatlanish (15-dieta stoli): dietadan qattiq oziq-ovqatlarni chiqarib tashlash. • parhez. Tez-tez va kam miqdorda ovqatlanish tavsiya etiladi. Og'iz bo'shlig'i ta'sirlanganda, bemorning dietasi ovqatdan butunlay voz kechishni oldini olish uchun pyure sho'rvalar, shuningdek, suyuq bo'tqalarni o'z ichiga oladi. Ratsionda osh tuzi va uglevodlarni cheklash va ayni paytda oqsillar va vitaminlar bo'lishi kerak. • • bemorni/oila a'zolarini po'rsildoq yaraning asosiy etiologik va patogenetik tushunchalari, kasallikning mumkin bo'lgan shakllari, davolash usullari va turmush tarzini tanlash bilan tanishtirish kerak; terini parvarish qilish qoidalari va terapiyaga rioya qilish zarurati haqida batafsil ma'lumot bering. Po'rsildoq yara bilan og'rigan bemorlar kasallik yoki uni davolash oqibatlarini (ayniqsa kortikosteroidlarni) yengishda psixologik yordamga muhtoj bo'lishi mumkin.
----------	--

Teri parvarishi: Po'rsildoq yarali bemorlar uchun yuqori sifatli terini parvarish qilish juda muhimdir. Keng hajmli teri patologik elementlari bo'lgan bemorlar antiseptiklarni o'z ichiga olgan vannalardan ham foydalanishlari mumkin. Eroziv toshmalarni va yara qoplamalari mahalliy yumshatuvchi vositalar qo'llash, shuningdek kompresslar tavsiya etiladi.

Ekstrakorporal muolajalar

Ekstrakorporal fotoximioterapiya	Immunoabsorbsiya (4 haftalik oraliqda 3-4 kun davomida kamida 2 sikl).	- C	(ID)	Og'ir/qaytalanuvchi po'rsildoq yarasi bo'lgan bemorlarda (rituksimabga qo'shimcha ravishda yoki rituksimab bilan davolanishga javob bo'lmasa yoki bemor rituksimab bilan davolanishga qodir bo'lmasa, immunosuppressantga qo'shimcha ravishda). Qo'llash mumkin bo'lmagan holatlar orasida og'ir tizimli infeksiyalar, og'ir yurak-qon tomir kasalliklari, immunoabsorbsiya ustunining tarkibiy qismlariga yuqori sezuvchanlik, angiotenzinga aylantiruvchi ferment ingibitorlari bilan davolanish va keng qon ketish diatezi kiradi.
QVLN	Kuniga 1 marta, 5-10 kun davomida	- C	IID	Metabolik va regenerativ jarayonlar tezlashadi, buning natijasida eroziya, yaralar va boshqa jarohatlar tezroq davolanadi.
Ozonoterapiya	Kuniga 1 marta, 5-10 kun davomida	- C	IID	Yallig'lanishga qarshi ta'sir; Mushaklar va asab tizimi bushashishi tufayli analgetik ta'sir; Qonda karbamid miqdori va oqsillarning umumiy miqdori ortishi; Tananing pro-antioksidant tizimlarining faollashuvi tufayli immunomodulyator ta'sir.
Plazmaferez	Ko'rsatmaga ko'ra	- C	(ID)	Muntazam foydalanish uchun tavsiya etilmaydi; og'ir davoga javob bo'lmagan holatlarda GKS va immunosuppressantlar bilan birgalikda qo'llanilishi mumkin.

Medikamentoz davo:

A	<p>Asosan, po'rsildoq yara uchun terapevtik strategiyani tanlash ikkita asosiy mezonni tahlil qilishga asoslanishi kerak:</p> <ul style="list-style-type: none"> • teri patologik jarayonining og'irligi; • munosib davoni tayinlash kasallik kursining tabiati, jinsi, yoshi, yondosh kasalliklar, oldingi davolash usullarining samaradorligi va asoratlarni hisobga olgan holda amalga oshirilishi kerak.
----------	--

Mahalliy davo

[https://www.niams.nih.gov/health-topics/pemphigus/diagnosis-treatment-and-steps-](https://www.niams.nih.gov/health-topics/pemphigus/diagnosis-treatment-and-steps-to-take)

[to-take](#)

C 2	<p>Po'rsildoq yaraning yengil, o'rtacha va og'ir shakllarini davolash uchun tavsiya etiladi - mahalliy antiseptik vositalar.</p> <ul style="list-style-type: none">• Metilen ko'ki, 1-3% - mahalliy, kuniga 2-3 marta toshmalar ustiga suriladi.• Kaliy permanganat, 0,01-0,1% - mahalliy, kuniga 2-3 marta toshmalar ustiga suriladi.• Xlorgeksidin, 0,5% yoki 1% - mahalliy, kuniga 2-3 marta toshmalar ustiga suriladi.
----------------	---

C 2	<p>• Po'rsildoq yaraning yengil, o'rtacha va og'ir shakllarini davolash uchun MGKS III-IV (o'rtacha faollik) dan foydalanish tavsiya etiladi.</p> <ul style="list-style-type: none">• Mometazon furoat: 0,1% - mahalliy kuniga 1-2 marta• Fluotsinolon asetonid 0,025% - mahalliy kuniga 1-2 marta• Betametazon valerat: 0,1% - mahalliy kuniga 1-2 marta
----------------	--

C 2	<p>Po'rsildoq yaraning yengil, o'rtacha va og'ir shakllarini davolash uchun kombinatsiyalangan preparatlarni qo'llash tavsiya etiladi.</p> <ul style="list-style-type: none">• Betametazon dipropionat (1 mg) + gentamitsin sulfat (1 mg) + klotrimazol (10 mg) - kuniga 1-2 marta mahalliy• Betametazon (1 mg) + gentamitsin (1 mg) - kuniga 1-2 marta mahalliy
----------------	--

Sistemali davo:

<https://emedicine.medscape.com/article/1064187-treatment?form=fpf>

[https://www.niams.nih.gov/health-topics/pemphigus/diagnosis-treatment-and-steps-](https://www.niams.nih.gov/health-topics/pemphigus/diagnosis-treatment-and-steps-to-take)

[to-take](#)

A 1	<p>Peroral prednizolon po'rsildoq yaraga glyukokortikosteroidlarni tayinlashning odatiy usuli hisoblanadi. Ko'pgina bemorlarda tizimli glyukokortikosteroid terapiyasi ikki-uch hafta ichida pufaklar hosil bo'lishi to'xtashiga va olti-sakkiz hafta ichida kasallikning to'liq nazoratiga olib keladi.</p> <p>Prednizolonning boshlang'ich dozasi odatda kuniga 0,5 dan 1,5 mg/kg gacha.</p>
----------------	--

- yengil po‘rsildoq yara – kuniga 0,5 dan 1 mg/kg gacha.
- o‘rtacha va og‘ir po‘rsildoq yara – kuniga 1 dan 1,5 mg/kg gacha.

Izoh: Tizimli glyukokortikoidlar va adyuvant immunosuppressiv terapiya. Tizimli glyukokortikoidlar va adyuvant immunolirlovchi vositalarni qo‘llab davolash rituksimab o‘rniga ishlatiladi. Glyukokortikoidlar bilan tizimli davolash odatda darhol boshlanadi. Adyuvant an'anaviy immunodepressantlar (odatda mikofenolat mofetil yoki azatioprin) odatda glyukokortikoidlar terapiyasini boshlagan vaqtda yoki undan ko‘p o‘tmay tayinlanadi.

Tizimli glyukokortikoidlar.

Kirish. Po‘rsildoq yarada glyukokortikoidlarni peroral berish tipik usul hisoblanadi. Ko‘pchilik bemorlarda tizimli glyukokortikoidlarni qo‘llash qavarchiqlarni 2-3 hafta davomida yo‘qolishiga va 6-8 hafta davomida kasallikni to‘liq nazoratga olinishiga olib keladi.

Prednizalonning boshlang‘ich dozasi odatda 0.5 dan 1.5mg/kg kunigani tashkil etadi.

- Po‘rsildoq yaraning engil turi – 0,5 dan 1 mg/kg kuniga;
- O‘rta og‘ir va og‘ir turida 1 dan 1.5 1 mg/kg kuniga.

Nojo‘ya ta'siri. Gipertenziya, giperlipidemiya, qandli diabet, osteoporoz, infeksiyalarga sezuvchanlikning oshishi, oshqozon-ichak yarasi va aseptik suyak nekrozi kabi nojo‘ya ta'sirlar uzoq muddatli tizimli glyukokortikoid terapiyasini olgan bemorlarda sezilarli darajada kuzatilishi va o‘lim holatiga ham olib kelishi mumkin. Bemorlarni davomli kuzatib borish va glyukokortikoidlar bilan bog‘liq nojo‘ya ta'sirlarga nisbatan tegishli profilaktika va terapevtik choralarni ko‘rish juda muhimdir.

Birinchi bosqichda terapiya tizimli GKSning maksimal dozalari bilan amalga oshiriladi (kuniga 80-100 mg, lekin bemorning xar tana vazniga 1 mg dan kam emas) 3 hafta, ba'zan 4 yoki undan ko‘p hafta. Agar bemor og‘ir ahvolda bo‘lsa, GKSning juda yuqori dozalari buyuriladi – kuniga 200 mg gacha va undan yuqori. Preparatning kunlik dozasi qat‘iy ravishda ertalab (soat 11.00 gacha) qabul qilinadi. Bunday holda, GKS ning yuqori dozalarini qabul qilish 7.00–8.00 va 10.00–11.00 da ikki bosqichda amalga oshirilishi mumkin, ammo har safar ovqatdan keyin majburiydir. GKSning yuqori dozalarini og‘iz orqali qabul qilishni qisman parenteral yuborish yoki preparatning uzoq muddatli shakllarini kiritish bilan almashtirilishi mumkin (7-10 kun ichida 1 martadan ko‘p emas).

Autoimmun po‘rsildoq yara tizimli glyukokortikoidlar bilan davolashning ijobiy ta'sirini baholash mezonlari: yangi pufakli toshmalarning yo‘qligi, zararlangan o‘choqlarning 2/3 qismini epitelizasiyasi, mavjud eroziv nuqsonlar epitelizasiyasining faol davom etishi, xususan og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavatida joylashgan o‘choqlarda; Nikolskiy fenomenining manfiyligi; akantolitik hujayralarning yo‘qligi.

Terapiyaning ikkinchi bosqichi 7 qadamga bo‘linadi va kunlik dozani 65 mg dan 20 mg ga bo‘lgan kamaytirishni (po‘rsildoq yara uchun tizimli glyukokortikoid dorilarning o‘rtacha dozalariga to‘g‘ri keladi) o‘z ichiga oladi. Bosqichning davomiyligi 9 hafta. GKS dozasi dastlabki pasaytirish aniq terapevtik ta'sirga erishgandan so‘ng (yangi pufakchalar paydo bo‘lishining to‘xtashi, eroziyaning faol epitelizeyasi) maksimal dozaning 1/4–1/3 qismida mumkin. Faol insolyasiya, o‘tkir yuqumli kasalliklar va surunkali kasalliklarning qo‘zish davrida dozani kamaytirish tavsiya etilmaydi. Uchinchi bosqichda tizimli GKS dozasi kunlik 20 mg dan boshlab kamaytiriladi (2-jadval)

<https://www.niams.nih.gov/health-topics/pemphigus/diagnosis-treatment-and-steps-to-take>

Jadval 2.

Haftada 4 tabletkadan boshlab tizimli glyukokortikosteroidlar (prednezalon) dozasi kamaytirish sxemasi.

	Du	Se	Chor	Pay	Ju	Shan	Yak
1- Hafta	4	4	4	4	4	4	4
2- Hafta	3,75	4	4	4	4	4	4
3- Hafta	3,75	4	4	3,75	4	4	4
4- Hafta	3,75	4	4	3,75	4	3,75	4
5- Hafta	3,75	4	3,75	3,75	4	3,75	4
6- Hafta	3,75	4	3,75	3,75	4	3,75	3,75
7- Hafta	3,75	4	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75
8- Hafta	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75	3,75

Shunday qilib, 8 hafta ichida prednizolon tabletkasining ¼ qismi bekor qilinadi, 128 hafta ichida esa kunlik 6,25–3,75 mg parvarishlash dozasi erishiladi. Ushbu sxema preparatning dozasi kamaytirish davrida kasallikning qaytalanishini oldini oladi. Ruxsat etilgan minimal parvarishlash dozasi kunlik 2,5 dan 30 mg gacha o'zgarishi mumkin. Ba'zida pemfigusning og'ir kechishi bilan parvarishlash dozasi kunlik 40-50 mg dan kamaytirish mumkin emas. Davolashning davomiyligi individual ravishda belgilanadi, qoida tariqasida terapiya umr bo'yi amalga oshiriladi va faqat kamdan-kam hollarda GKS dan foydalanishni butunlay to'xtatish mumkin.

<https://www.aad.org/public/diseases/a-z/pemphigus-treatment#:~:text=Corticosteroid%3A%20If%20you%20have%20mild,clear%20the%20blisters%20and%20sores.>

Yordamchi an'anaviy immunosupressiv davo. Yordamchi immunosupressiv terapiyaning asosiy asoslari to'g'ridan-to'g'ri kasallikni o'zgartiruvchi ta'sir emas, balki glyukokortikoidlarni saqlovchi ta'sirdir. Azatioprin va mikofenolat mofetil po‘rsildoq yarani dastlabki davolash uchun asosiy yordamchi immunosupressantlardir. Azatioprinning glyukokortikoidni saqlash ta'sirini qo'llab-quvvatlash uchun

ko'proq dalillar mavjud bo'lsa-da, nojo'ya ta'sirlarning qulay profili va qo'llash osonligi mikofenolat mofetilni tez-tez ishlatishga sabab bo'lishi mumkin.

B 2	Po'rsildoq yarani o'rtacha va og'ir shakllarda davolash uchun yordamchi immunosuppressiv dorilarni buyurish tavsiya etiladi. Bu esa GKS terapiyasining samaradorligini oshirish va ularning kurs dozasi kamaytirishga xizmat qiladi. Azatioprin katta yoshli bemorlar uchun kuniga 1-2,5 mg/kg tana vazniga dozada berilishi mumkin.
------------	--

Izoh: Tizimli GKS terapiyasining samaradorligini oshirish va bemorlarning kurs dozasi kamaytirish uchun ishlatiladi; ayniqsa, uzoq muddatli GKS qo'llanilishi bilan bog'liq bo'lgan, kortikosteroidlarning og'ir nojo'ya ta'siri xavfi yuqori bo'lgan bemorlarda qo'llash uchun tavsiya etiladi. Po'rsildoq yaraning yengil shakllarida u birinchi darajali yordamchi dori sifatida ishlatilishi mumkin; prednizolonning dozasi kuniga 0,5-1,0 mg/kg ni tashkil qiladi. Po'rsildoq yaraning o'rtacha va og'ir shakllarida, agar rituximab mavjud bo'lmasa yoki unga qarshi ko'rsatmalar bo'lsa, ikkinchi darajali yordamchi dori sifatida tavsiya etiladi. O'ziga xos reaksiyalarni aniqlash uchun kuniga 50 mg dan tavsiya etilgan sinov dozasi (va agar zarur bo'lsa darhol to'xtatiladi) va keyin kerakli dozaga ko'tarilgan holda qo'llaniladi.

TPMT (tiopurinmetiltransferaza) faolligi yuqori bo'lgan kattalar odatdagi azatioprin dozalari bilan davolanadi (kuniga 2,5 mg/kg gacha). O'rtacha yoki past TPMT faolligi bo'lgan bemorlar ferment faolligi darajasiga qarab pastroq qo'llovchi dozani (kuniga 0,5–1,5 mg gacha) olishlari kerak va TPMT faolligi juda past yoki bo'lmagan bemorlarga azatioprin buyurilmasligi kerak.

Kortikosteroidlarga rezistentlik holatlarida azatioprin yordamchi terapiya sifatida kurslar shaklida amalga oshiriladi.

- Qo'llash usuli. Azatioprinni faol bo'lmagan metabolitlarga parchalanishida ishtirok etadigan ferment tiopurin metiltransferaza (TPMT) faolligi darajasi azatioprinning zaruriy dozasi tanlashga ta'sir qiladi. TPMT faolligining pasayishi azatioprin tufayli mielosuppressiya xavfining oshishi bilan bog'liq [43,44]. TPMT fermentini aktivligini ferment faolligi darajasini tekshirish yoki genotiplash orqali baholash mumkin.
- O'rtacha yoki past TPMT faolligi bo'lgan bemorlarga dozani kamaytirish tavsiya etiladi. Azatioprin terapiyasi TPMT faolligi bo'lmagan bemorlarga tavsiya etilmaydi.

Odatiy doza quyidagicha:

- TPMTning yuqori faolligi – kuniga 2,5 mg/kg gacha (ideal tana vazni). Biz odatda davolanishni kuniga 1 mg/kg (ideal tana vazni) azatioprin dozasi bilan boshlash tavsiya etiladi. Agar jiddiy toksiklik aniqlanmasa ikki-uch hafta davomida kunlik 2,5 mg/kg qo'lovchi dozasi yetguncha dozani 0,5 mg/kg qadam bilan oshiriladi.

- O'rtacha yoki past TPMT faolligi – boshlang'ich dozalari va qo'lovchi dozalari (ferment faolligi darajasiga qarab kunlik 0,5–1,5 mg/kg gacha bo'lgan parvarishlash dozasi [ideal tana vazni]).

•TPMT testi TPMT polimorfizmi xavfi yuqori bo'lgan populyatsiyalarda ayniqsa muhimdir. TPMT testi polimorfizm xavfli past guruhlarda o'tkazilmaganda, kuniga 50 mg boshlang'ich dozasi bilan boshlash va nojo'ya ta'sirlarni diqqat bilan kuzatib borish tavsiya etiladi. Yaxshi qabul qilinganda va bardoshlilik kuzatilganda bilan dozani asta-sekin kuniga 2,5 mg/kg gacha oshirish mumkin.

•Samaradorlik. Azatioprinning glyukokortikoidni saqlovchi ta'sirini baholagan randomizatsiyalangan tadqiqotlar qarama-qarshi natijalarni ko'rsatdi. Po'rsildoq yara bilan og'rigan bemorlarda glyukokortikoidni saqlovchi adjuvantlarni taqqoslaydigan randomizatsiyalangan sinovlarning tarmoq meta-tahlili azatioprinning glyukokortikoid monoterapiyasiga nisbatan glyukokortikoidlarning kumulyativ dozalarini kamaytirish qobiliyatini tasdiqlaydi (glyukokortikoidlarning kumulyativ dozasiidagi o'rtacha farq -3023 mg, 95% ID -4701 dan -1364 mg gacha)

•Nojo'ya ta'sir. Miyelosupressiya xavfi tufayli azatioprin bilan davolanayotgan bemorlarni muntazam laboratoriya monitoringi talab qilinadi. Umumiy qon taxlilini differensial monitoring qilish, buyrak va jigar funksional testlari dastlabki uch oyda har ikki haftada va undan keyin vaqti-vaqti bilan (har ikki-uch oyda) nazorat qilinishi zarur. Miyelosupressiyadan tashqari, azatioprin terapiyasining potensial nojo'ya ta'siri yomon sifatli neoplazmalar, oshqozon-ichak kasalliklari va infeksiyalardir.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3819096/>

<https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/fullarticle/533048>

B 2	<p>Po'rsildoq yaraning o'rtacha va og'ir shakllarda davolash uchun immunosupressiv dorilarni buyurish tavsiya etiladi. GKS terapiyasining samaradorligini oshirish va ularning kurs dozasi kamaytirish uchun ishlatiladi.</p> <p>Mikafenolat mofetil kattalar uchun kuniga 1440 mg/kuniga.</p>
----------------	--

Izoh: Tizimli GKS terapiyasining samaradorligini oshirish va bemorlarning kurs dozasi kamaytirish uchun ishlatiladi; ayniqsa, uzoq muddatli GKS qo'llanilishi bilan bog'liq bo'lgan, kortikosteroidlarning og'ir nojo'ya ta'siri xavfi yuqori bo'lgan bemorlarda qo'llash uchun tavsiya etiladi. Po'rsildoq yaraning yengil shakllarida u birinchi darajali yordamchi dori sifatida ishlatilishi mumkin; prednizolonning dozasi kuniga 0,5-1,0 mg/kg ni tashkil qiladi. Po'rsildoq yaraning o'rtacha va og'ir shakllarida, agar rituximab mavjud bo'lmasa yoki unga qarshi ko'rsatmalar bo'lsa, ikkinchi darajali yordamchi dori sifatida tavsiya etiladi.

•Qo'llash usuli. Kattalardagi tizimli glyukokortikoid terapiyasiga mikofenolat mofetil qo'shilganda, odatda, kunlik 2 g doza (kuniga ikki marta 1 g dan olinadi) qo'llaniladi. Ichakda eruvchi qobiq bilan qoplangan natriy mikofenolat, mikofenolat mofetilning muqobil shakli bo'lib, kattalarga kuniga ikki marta 720 mg dozada beriladi.

•Nojo'ya ta'siri. Mofetil mikofenolatning eng ko'p uchraydigan nojo'ya ta'siri oshqozon-ichak traktining buzilishi hisoblanadi. Ichak bilan qoplangan natriy mikofenolat immunosuppressiv ta'sirni saqlab, bemorning tolerantligiga ma'lum foyda keltirishi mumkin.

Pansitopeniya mikofenolatning yana bir muhim nojo'ya ta'siridir. Differensial tahlil bilan to'liq qon tekshiruvi terapiyaning dastlabki ikki-uch oyida va har ikki haftada, so'ngra birinchi yilda oyiga bir marta va keyin har uch oyda amalga oshirilishi mumkin.

Buyraklar va jigar funksiyalarining funksional sinovlari dastlab, bir oydan keyin va vaqti-vaqti bilan amalga oshirilishi mumkin. Batafsilroq, mofetil mikofenolatning yon ta'siri alohida ko'rib chiqiladi.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18424375/>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12810504/>

C 2	Po'rsildoq yarani o'rtacha va og'ir shakllarda davolash uchun immunosuppressiv dorilarni buyurish tavsiya etiladi .
	GKS terapiyasining samaradorligini oshirish va ularning kurs dozasi kamaytirish uchun ishlatiladi.
	Siklosporin – kattalarda kuniga 5 mg/kg tana vazniga buyuriladi

Izoh: Po'rsildoq yaraning o'rta va og'ir holatlarida u uchinchi darajali yordamchi dori sifatida ishlatilishi mumkin. Preparat klinik ta'sir ko'rsatilgunga qadar 2 dozada og'iz orqali buyuriladi, so'ngra preparatning dozasi minimal parvarishlash darajasiga tushiriladi. Siklosporin bilan davolash jarayonida ichki organlarning funksional holatini aks ettiruvchi laboratoriya tekshiruvlarini tizimli nazorat qilish ko'rsatiladi.

C 2	<p>Po'rsildoq yarani o'rtacha va og'ir shakllarda davolash uchun sitostatik dorilarni buyurish tavsiya etiladi. GKS davosi samaradorligini oshirish va ularning kurs dozasini kamaytirish uchun ishlatiladi.</p> <ul style="list-style-type: none">• Metotreksat - haftasiga bir marta mushak ichiga 20 mg (yaxshi o'zlashtirish bo'lganda 25-30 mg gacha). Terapiyaning davomiyligi individual ravishda belgilanadi. Po'rsildoq yaraning o'rta va og'ir holatlarida u uchinchi darajali yordamchi dori sifatida ishlatilishi mumkin. Metotreksat bilan davolash jarayonida ichki organlarning funktsional holatini aks ettiruvchi laboratoriya tekshiruvlarini tizimli nazorat qilish talab etiladi.
------------	--

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23772610/#:~:text=Conclusions%3A%20Methotrexate%20is%20a%20useful,treatment%20of%20this%20difficult%20disease.>

Izoh: Davolash jarayonida haftada kamida 1-2 marta klinik va biokimyoviy qon tahlillari va klinik siydik tahlilini nazorat qilish kerak.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23772610/#:~:text=Conclusions%3A%20Methotrexate%20is%20a%20useful,treatment%20of%20this%20difficult%20disease.>

C 2	<p>Po'rsildoq yarani o'rtacha og'ir va og'ir shakllarini davolash uchun tomir ichiga immunoglobulin (TIIG) qo'llash tavsiya etiladi.</p> <p>Tomir ichiga immunoglobulin (TIIG) kiritish po'rsildoq yarani davolashning bir varianti bo'lib, ayniqsa og'ir yoki standart terapiya, jumladan, kortikosteroidlar va boshqa immunodepressantlar bilan davolashga javob bermaydigan refrakter holatlarda qo'llaniladi. TIIG patologik antitanachalarning ta'sirini to'sib, teriga autoimmun zararni kamaytiradi.</p>
------------	--

Po'rsildoq yarani davolashda TIIG ning roli:

1. Immunomodulyatsiya: TIIG patologik antitanachalar bilan bog'lanib, ularni neytrallashtirishga yordam beradi va terining hujayralariga agressiv ta'sirni kamaytiradi.

2. Yallig'lanishni kamaytirish: Immunoglobulin, shuningdek, umumiy yallig'lanishga qarshi ta'sir ko'rsatishi mumkin.

3. Kortikosteroidlar dozasini kamaytirish: TIIG qo'llash kortikosteroidlar yoki boshqa immunodepressantlar dozasini kamaytirish imkonini beradi, bu esa ularni uzoq muddat qo'llashdan va ular bilan bog'liq nojo'ya ta'sirlardan qochishga yordam beradi.

Po'rsildoq yarada TIIG kiritish protokoli:

Po'rsildoq yarada TIIG dozasi bo'yicha standart tavsiyalar mavjud emas, ammo odatda quyidagi usul qo'llaniladi:

- Dozasi: 2 g/kg tana vazniga nisbatan, 3-5 kun davomida kiritiladi.

- Sxema:

- Boshlang'ich kurs — oyiga bir marta infuziya 3-6 oy davomida.

- Qo'llab-quvvatlovchi terapiya klinik javob va kasallik og'irligiga qarab, zaruratga ko'ra o'tkazilishi mumkin.

TIIG qachon qo'llaniladi:

- Po'rsildoq yarani og'ir shakllarida, standart terapiyaga qarshi ko'rsatmalar bo'lgan holatlarda.

- Kasallik faoliyatini tez kamaytirish zarur bo'lgan vaziyatlarda.

- Kortikosteroidlar va immunodepressantlarni uzoq muddat qo'llashdan kelib chiqadigan nojo'ya ta'sirlarni kamaytirish maqsadida.

TIIG ning nojo'ya ta'sirlari:

Garchi TIIG odatda yaxshi ko'tarilsa ham, bosh og'rig'i, isitma, titroq, allergik reaksiyalar va kam hollarda tromboemboliyalar kabi nojo'ya ta'sirlar paydo bo'lishi mumkin. Shuning uchun TIIG bilan davolash shifokor nazoratida, bemorning holatiga diqqat bilan kuzatuv ostida o'tkazilishi kerak.

TIIG — bu po'rsildoq yarani davolashda birinchi liniya terapiyasi emas, lekin murakkab klinik vaziyatlarda boshqa usullar bilan kombinatsiyada samarali bo'lishi mumkin.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11606916/>

<https://link.springer.com/article/10.1007/s13555-024-01191-3>

A
2

Porsildoq yarani o'rtacha og'ir va og'ir shakllarini davolash uchun gen-injenerligi biologik preparatlarni (GIBP) qo'llash **tavsiya etiladi.**

	<p>Ular GKS terapiyasining samaradorligini oshirish va uning kurs dozasini kamaytirish uchun qo'llaniladi.</p> <p>Rituksimab po'rsildoq yarani, ayniqsa, refrakter holatlarni davolashda asosiy preparat hisoblanadi.</p> <p>Po'rsildoq yarani davolashda rituksimabni qo'llashning asosiy protokollari ikki asosiy rejimni o'z ichiga oladi:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Revmatoid artrit protokoli (RA-protokol) 2. Limfoma protokoli (Limfoma-protokol)

Izohlar: Qo'llash usuli: rituksimab tomir ichiga yuboriladi. Sistemik glyukokortikoidlar odatda peroral ravishda tayinlanadi. Rituksimabni olish va tayinlash bilan bog'liq amaliy nuqtai nazarlardan kelib chiqib, glyukokortikoidlar bilan davolash rituksimab terapiyasidan oldin boshlanadi. Glyukokortikoidlar bilan tizimli davolashga bog'liq bo'lgan boshlang'ich klinik yaxshilanish belgilar odatda ikki-uch hafta davomida ayon bo'ladi. Rituksimabning ta'siri esa 8-12 hafta davomida namoyon bo'lishi mumkin.

Revmatoid artrit protokoli (RA-protokol)

Bu protokol autoimmun kasalliklarda, jumladan, po'rsildoq yarada keng qo'llaniladi. U kamroq agressiv bo'lib, keng tarqalgan.

- Dozasi: 1000 mg rituksimab tomir ichiga.

- Sxema:

- Birinchi infuziya: 1000 mg.

- Ikkinchi infuziya 14 kundan keyin: 1000 mg.

- Qayta terapiya: Qo'llab-quvvatlovchi terapiya 6 oy yoki undan ko'proq muddatda, klinik javobga qarab kerak bo'lishi mumkin.

Limfoma protokoli (Limfoma-protokol)

Bu protokol ancha agressiv bo'lib, po'rsildoq yaraning og'ir yoki refrakter shakllarida ko'proq qo'llaniladi.

- Dozasi: 375 mg/m² tana yuzasi maydoniga nisbatan.

- Sxema:

- Har hafta 4 hafta davomida bir infuziya.
- Qayta terapiya: 6-12 oy davomida kasallik og'irligi va davolashga javob berishga qarab qayta kurs o'tkazilishi mumkin.

Qo'llab-quvvatlovchi terapiya:

- Ba'zi hollarda bemorlar har 6-12 oyda rituksimab bilan qo'llab-quvvatlovchi terapiya olishi mumkin, bu residivlarni oldini olish uchun amalga oshiriladi.
- Davolashning muhim qismi remissiyaga erishilgandan keyin past dozali kortikosteroidlar va/yoki boshqa immunodepressantlar (masalan, azatioprin yoki mikofenolat mofetil) qo'llash hisoblanadi, ular bosqichma-bosqich kamaytiriladi.

Oldindan tayyorlash:

Rituksimab infuziyasidan oldin antigistamin preparatlari va kortikosteroidlar bilan premedikatsiya infuzion reaksiyalar xavfini kamaytirish uchun qo'llaniladi.

Premedikatsiya maqsadida quyidagi preparatlar qo'llaniladi: isitma tushiruvchi vositalar (paratsetamol 500 mg), analgetiklar (analgin 50%-2 ml mushak ichiga) va antigistamin vositalari (dimedrol 1%-1 ml mushak ichiga) va tomir ichiga metilprednizolon (100 mg) yoki ekvivalent glyukokortikoid rituksimabning har bir infuziyasidan 30 minut oldin kiritiladi.

Nojo'ya ta'sirlar:

Rituksimabni qo'llashdagi asosiy xavflar infuzion reaksiyalar va infeksiyalarni o'z ichiga oladi. Rituksimab va sistemaviy glyukokortikoidlarning nojo'ya ta'sirlari alohida muhokama qilinadi. Shuni ta'kidlash lozimki, rituksimabni boshqa ko'rsatmalar bo'yicha olgan bemorlarda progressiv multifokal leykoensefalopatiya haqida xabar berilgan.

<https://www.rituxan.com/pv/understanding.html#:~:text=Why%20Rituxan%20for%20Pemphigus%20Vulgaris,happens%20in%20your%20body%20naturally.>

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3510419/>

	Rituksimab va tomir ichiga immunoglobulinlar (TIIG) bilan qo'shma davolash tavsiya etiladi.
C	Bu davolash usuli po'rsildoq yaraning o'rtacha og'ir va og'ir shakllarida, tizimli steroid
2	preparatlariga qarshi ko'rsatmalar mavjud bo'lgan holatlarda, steroidlar va steroid tejoychi preparatlar kombinatsiyasiga javob bermayotgan holatlarda hamda kasallikning klinik remissiyasini uzaytirish uchun qo'llaniladi.

Rituksimab VVIG bilan kombinatsiyada qo'llaniladi.

Izohlar: Tomir ichiga immunoglobulin immunitet va yallig'lanish yo'llariga ko'p tomonlama ta'sir qiladi. TIIG B-hujayralarni kamaytirish terapiyasining yallig'lanishga qarshi ta'sirini kuchaytiradi va to'ldiradi. Yallig'lanish sezilarli darajada kamaygan yoki yo'q qilinganidan so'ng, tomir ichiga immunoglobulin immunitet muvozanatini normal gomeostazgacha tiklay oladi. B-hujayralarning kamaytirilishi davrida TIIG immunoprofilaktikani ta'minlaydi. Shu bilan birga, TIIGning ko'p martalik infuziyalari barqaror uzoq klinik remissiyani keltirib chiqaradi, patogen avtoantiternalarni kamaytiradi va yo'q qilishi ham mumkin.

Birinchi faza:

- Rituksimab (375 mg/m² TYM) haftada bir marta 4 hafta davomida (1, 2, 3-hafta);
- 4-hafta: Rituksimab (375 mg/m² TYM) + TIIG 2 g/kg;
- 5, 6, 7-haftalar: yuqorida qayd etilgan davolash 2-sikl uchun takrorlanadi, rituksimab (375 mg/m² TYM) haftada bir marta 4 hafta davomida (5, 6, 7-haftalar);
- 8-hafta: Rituksimab (375 mg/m² TYM) + TIIG 2 g/kg;
- 3, 4, 5, 6 oy davomida bemorlar rituksimab (375 mg/m² TYM) + TIIG 2 g/kg bir martalik infuziyani oladi;
- Shu tariqa, 6 oy davomida bemorlar jami 12 infuziya rituksimab va 7 infuziya TIIG oldilar.

Ikkinchi faza:

- Har oy bemor B-kletkalar 15% ga ko'tarilgunga qadar TIIG (2 g/kg) qo'shimcha infuziyalar oladi.

Uchinchi faza:

- Bemorlar 6 sikl TIIGni 6, 8, 10, 12, 14, 16 haftalik intervallarda oladilar.

Antigistaminlar, dezintoksikasiyalovchi va giposensibilizasiyalovchi vositalar

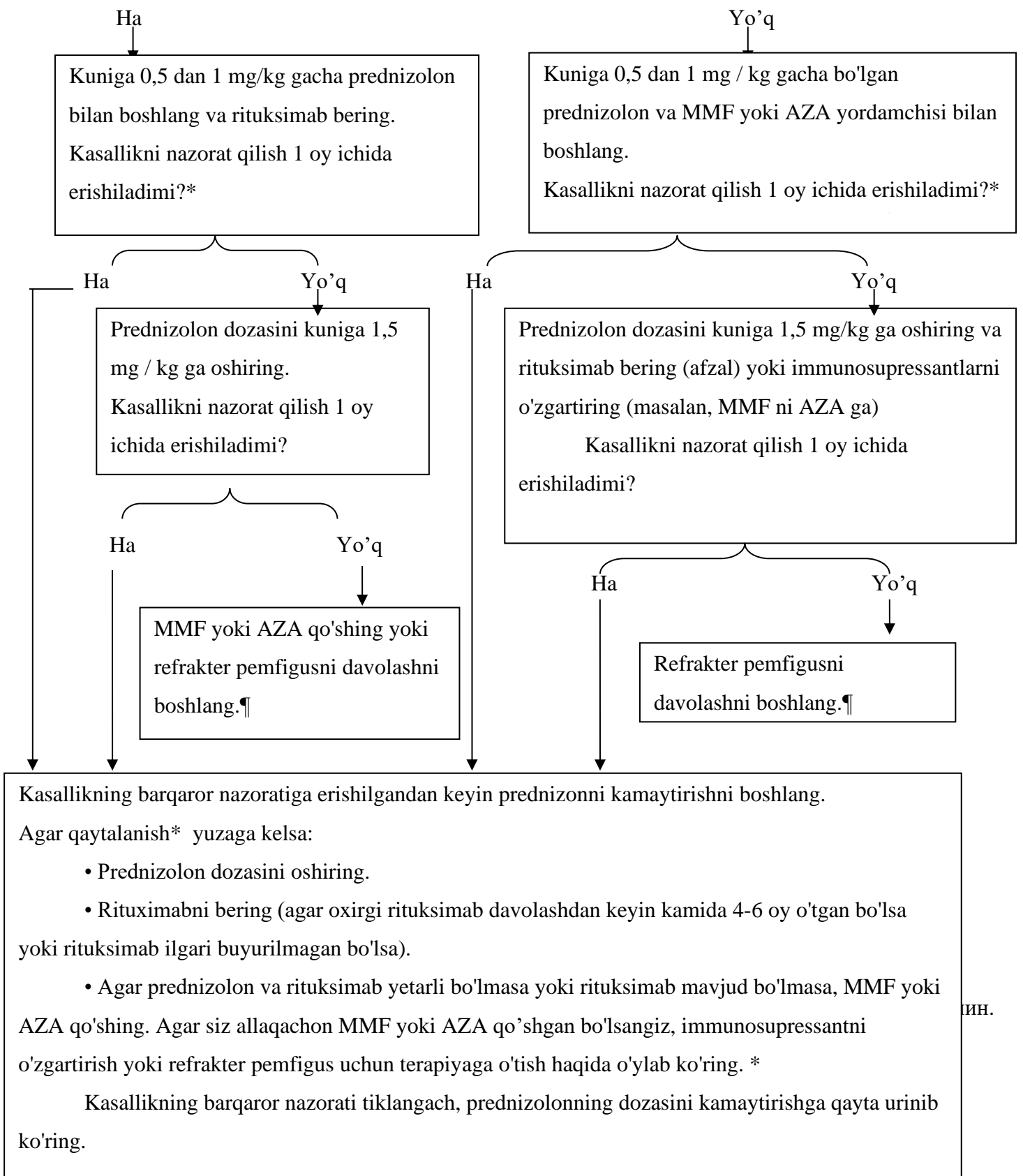
Antigistaminlar, dezintoksikasion va giposensibilizasiyalovchi vositalar qichishish mavjud bo'lganda yoki yangi pufakchalar paydo bo'lishi giperergik alomatlar bilan kechadigan hollarda buyuriladi. Bolalar va kattalardagi antigistaminlar, dezintoksikasion va giposensibilizasiyalovchi vositalarning bir martalik va kursli terapevtik dozalari "Atopik dermatit", "Toksikodermiya" klinik protokollarida ko'rsatilgan. Tizimli GKS yoki boshqa immunosupressiv terapiya natijasida nojo'ya ta'sirlar rivojlanishining oldini olish yoki ularning rivojlanishida noxush hodisalarni tuzatish uchun: anabolik gormonlar, kaliy preparatlari, kalsiy preparatlari, vitaminlar (askorbin kislotasi, rutin, B2, pantotenik va foliy kislotasi) buyurilishi mumkin.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17065638/>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29889591/>

https://cdn.clinicaltrials.gov/large-docs/94/NCT04400994/Prot_SAP_002.pdf

Rituximab bilan davolash mumkinmi?



* Kasalliklarni nazorat qilish yangi teri patologik elementlarning shakllanishi to'xtab, mavjud toshmalar davolash boshlanadigan nuqta sifatida aniqlanadi.

¶ Davolashga chidamli po'rsildoq yarani davolash uchun mavjud bo'lgan davolash usullariga IVIG, siklofosfamid, immunoabsorbsiya va plazmaferez kiradi.

Prednizolon dozasi kamaytirish odatda kasallikni nazorat qilish kamida 2 hafta davomida barqaror bo'lgandan va aniqlangan toshmalarning 80% davolagandan keyin boshlanadi.

Prednizoloni MMF yoki AZA bilan birgalikda qabul qilgan bemorlarda MMF yoki AZA dozasi bosqichma-bosqich kamaytirish, agar prednizolon muvaffaqiyatli to'xtatilganidan keyin kamida 3 oy o'tgan bo'lsa, boshlanishi mumkin. Qachonki, AZA dozasi har 8 haftada 50 mg ga kamaytirish yoki MMF dozasi har 8 haftada 500 mg ga kamaytiriladi. Davolash to'xtatilgunga qadar yoki remissiyani saqlab qolish uchun zarur bo'lgan eng past dozaga qadar dozani kamaytiring.

Qaytalanish deb 1 oy ichida, 1 hafta ichida tuzalmaydigan 3 yoki undan ortiq yangi jarohatlarning paydo bo'lishi yoki mavjud jarohatlarning kengayishi tushuniladi.

Jadval 1

Asosiy dorilar ro'yxati (foydalanish ehtimoli 100 %)

Farmakologik guruhi	Preparatning xalqaro nomlanishi	Qo'llash usuli
GKS	Prednizalon	tabletk, v/i 0,5 – 1,5 mg/kg sxema asosida uzok muddatga buyuriladi (sxema protokolda keltirilgan)
	Metilprednizalon	tabletk, v/i, sirtga 0,5-1,5 mg/kg sxema asosida
	Deksametazon	tabletk, v/i, m/o 0,075-0,225 mg/kg sxema asosida
	Betametazon dipropionat 6,43 mg- natriya fosfat 2,63mg	m/o 0,075-0,225 mg/kg sxema asosida
	Triamsinalon	tabletk, m/o 0,4-1,2 mg/kg sxema asosida
	Klobetazol	Sirtga mahalliy kuniga 1-2 marta 2-4 hafta
Sirtga qo'llash uchun antiseptik vositalar	Metilin ko'ki, 1–3%	Sirtga mahalliy kuniga 2-3 marta 2-4 hafta
	Kaliy permanganat, 0,01–0,1%	
	Xlorgeksidin, 0,5% yoki 1%	
MGKS III–IV (o'rtacha aktivlik)	Mometazon furoat: 0,1%	Sirtga mahalliy kuniga 2-3 marta 2-4 hafta
	Fluosinalon asetonid: 0,025%	
	Betametazon valeriat: 0,1%	
Kombinirlangan preparatlar	Betametazon dipropionat (1mg) + gentamisin sulfat (1 mg) + klotrimazol (10 mg)	Sirtga mahalliy kuniga 2-3 marta 2-4 hafta

	Betametazon (1 mg) + gentamisin (1 mg)	
Metabolik va elektrolitik preparatlar	Meglyumin natriy suksinat	V/v tomchilatib, 90 tomchiq/daq (1-1,5 ml/daq) tezlikda, kunga 400 ml gacha. Davolash kursa – 7-11 kun.
	Kaliy xlorid	40 mg/ml. Vena ichiga to‘g‘ridan-to‘g‘ri yoki tomchilatib yuboriladi. 50 ml 40 mg/ml kaliy xlorid eritmasi in'eksiya uchun suvda 10 marta (500 ml gacha) eritiladi, izotonik eritma hosil qilinib, vena ichiga tomchilatib (daqiqasiga 20-3)
	Kaliy asparaginat + Magniy asparaginat	Preparat ovqatdan so‘ng qabul qilinishi kerak, chunki me‘dadagi kislota muhiti uning samaradorligini pasaytiradi. Eritma 5 ml. Preparat vena ichiga (tomchilatib yoki struyno) yuboriladi. Dozasi qo‘llash ko‘rsatmalariga qarab individual belgilanadi.
	Nandrolon dekanolat (anabolik)	50 mg/ml. Preparat chuqur mushak ichiga yuboriladi. Kattalar uchun o‘rtacha yakka doza 25–50 mgni tashkil qiladi.

Eslatma: Preparatlarning dozasi va miqdori shifokor tomonidan individual ravishda belgilanadi. Terini namlash uchun preparatlar (emulsiyalar), tibbiy buyumlar, biologik faol qo‘shimchalar, mikroelementlar, vitaminlar, antioksidantlar va pardoaz-andoz vositalari, agar ular qarshi ko‘rsatmalarga ega bo‘lmasa va O‘zbekiston Respublikasi hududida sertifikatlangan bo‘lsa, dermatologik bemorlarni davolashda zarurat bo‘lganda qo‘llanilishi mumkin.

Agar shifoxonada qo‘llash uchun tasdiqlangan ro‘yxatda ma‘lum bir guruhdagi zarur preparat bo‘lmasa yoki vaqtincha mavjud bo‘lmasa, shifokor muqobil preparatni (har xil ta'sir mexanizmiga ega, ammo bitta terapevtik maqsadga ega bo‘lgan dorilar) buyurishi mumkin. Dori vositasini tanlash klinik vaziyat, bemorning ahvoli va mavjud imkoniyatlardan kelib

Jadval 2

Qo'shimcha dorilar ro'yxati (foydalanish ehtimoli 100% dan kam):

Farmakologik guruhi	Preparatning xalqaro nomlanishi	Qo'llash usuli	Ishonchlilik darajasi
Antigistamin vositalar	Loratadin	Tabletka 5-10 mg kuniga 1 maxal 7-10 kun davomida	S https://mediqclab.com/drugs/4e378840-105f-43dc-a1ca-572c6b314954
	Dezloratadin	Tabletka 5-10 mg kuniga 1 maxal 7-10 kun davomida	https://mediqclab.com/drugs/520495cc-d9c7-491d-a392-bbae79ce7abb
	Setirizin	Tabletka 5-10 mg kuniga 1 maxal 7-10 kun davomida	https://www.researchgate.net/publication/287764260_Antihistamines_in_dermatology
	Levosetirizin	Tabletka 120-180 mg kuniga 1 maxal 7-10 kun davomida	https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0365059620306048
	Xloropiramin	Tabletka 10-20 mg kuniga 1 maxal 7-10 kun davomida	
	Mebgidrolin	Tabletka 25-75 mg kuniga 2 maxal 7-10 kun davomida	
	Ketotifen	Tabletka 20 mg kuniga 1	

		maxal 7-10 kun davomida	
	Ebastin	Tabletka 10-50 mg kuniga 2-3 maxal 7-10 kun davomida	
Giposensi bilizasiyalovchi vositalar	Natriy tiosulfat	v/i tomchilab 30%-10 ml 1 maxal 7-10 kun	S https://www.rodv.ru/upload/iblock/eac/eacb3e5d68c5dde0145d239c1260ac30.docx
	Kalsiy glyukonat	v/i tomchilab 100 mg/ml-5 ml 1 maxal 7-10 kun	
Siydik haydovchi vositalar	Furosemid	Vena ichiga yoki mushak ichiga yuborilganda kattalar uchun dozasi sutkada 1 marta 20-40 mgni tashkil qiladi, ayrim hollarda – sutkada 2 marta.	S https://www.pemphigus.org/treatments/
Antibiotikot erapiya	Eritromisin	0,5–1,0 g ichishga, kuniga 3 marta 7 - 10 kun,	V https://www.pemphigus.org/treatments/
	Klaritromisin	0,25-0,5 g ichishga, kuniga 2 marta 7 - 10 kun,	
	Azitromisin	0,5 g ichishga, kuniga 1 marta 3 kun,	
	Seftriakson	1-2 g kuniga yoki 20-80 mg/kg	

		kuniga, m/o yoki v/i 10 kun
	Levofloksasin	Tab 250-500 mg ichishga, xar kuni 2 xafta davomida
	Amoksisillin + klavulan kislotasi	<p>Kattalar va 12 yoshdan katta bolalar (vazni 40 kg va undan yuqori) uchun qoplamli tabletkalar: 250 mg + 125 mg — kuniga 3 marta 1 tabletkani yoki 875 mg + 125 mg — kuniga 2 marta 1 tabletkani, davolash muddati 5-14 kun.</p> <p>Yoki dispergirlanadigan tabletkalar:</p> <p>Kattalar va 12 yoshdan katta bolalar (vazni 40 kg va undan yuqori) uchun — 500/125 mg kuniga 3 marta, davolash muddati 5-14 kun.</p> <p>2 yoshdan 12 yoshgacha boʻlgan bolalar yoki vazni 40</p>

		kgdan kam bo‘lganlar uchun — 125/31,25 mg yoki 250/62,5 mg, lekin kunlik dozasi 2400/600 mgdan oshmasligi kerak, kuniga 3 marta, davolash muddati 5- 14 kun.	
Vitaminoter apiya	Sianokobalamin (Vitamin V12)	m/o yoki v/i 1 mg dan har kuni 1- 2 hafta davomida, ushlab turuvchi doza 1-2 mg m/o yoki v/i - haftasiga 1 martadan, oyiga 1 martagacha.	A https://www.rodv.ru/upload/iblock/eachb3e5d68c5dde0145d239c1260ac30.doc x
	Piridoksin gidroxlorid (Vitamin V6)	m/o, preparat dozasini shifokor individual ravishda kuniga 1-2 mg/kg tana vazniga hisoblab tayinlaydi.	
	Riboflavin mononukleotid (Vitamin V2)	Ichish uchun: kattalarga - kuniga 5- 10 mg; bolalarga - kuniga 1 marta 2-5 mg. Davolash davomiyligi 1-1,5 oy. M/o: 1 ml 1% eritma (0,1 g) kuniga 1 marta 10-	

		15 kun davomida (bolalarga - 3-5 kun), keyin haftasiga 2-3 marta; davolash kursi - 15-20 in'eksiya.	
	Tiamin gidroxlorid (Vitamin V1)	m/o (chuqur) Preparatni yuborishni kichik dozalardan boshlash tavsiya etiladi (ko'pi bilan 0,5 ml 5% eritma) va faqat yaxshi ko'tara olganda yuqori dozalarga o'tish mumkin. Kattalarga 25-50 mg tiamin gidroxlorid (0,5-1 ml 5% li eritmasi) kuniga 1 mahal, har kuni, bolalarga 12,5 mg (0,25 ml 5% li eritmasi) kuniga 1 mahal buyuriladi.	
	Alfa-lipoy kislotasi	Kattalar uchun 600 mg miqdorida kuniga kamida 30 daqiqa davomida tomchilab yuborish orqali vena ichiga yuboriladi. Kattalar va 14 yoshdan oshgan	

		bolalarga ovqatdan oldin kuniga 1 mahal 1 kapsuladan ichiladi.
	Alfa-tokoferol asetat (Vitamin E)	Ovqatdan keyin kuniga 50-100 mg dozada ichiladi
	Vitamin A + E	Ovqatdan keyin kuniga ichish uchun 100 mg dan vitamin E + 100 000 XB vitamin A dozasida
	Retinol asetat (Vitamin A)	Kattalar uchun eng yuqori kunlik doza 100 000 XB dan oshmasligi kerak.
	Askorbin kislotasi (Vitamin S)	Ichga, m/o, v/i Tanqislik holatlarining oldini olish uchun - kuniga 25-75 mg. Davolash uchun kuniga 250 mg va undan ortiq bo'lingan dozalarda
	Xolekalsiferol (Vitamin D)	D vitamini tanqisligini korreksiyasi (25 (OH) D darajasi <20 ng/ml) - 8 hafta

		<p>davomida har haftada 50 000 XB ichish uchun - 200 000 XB har oyda 2 oy davomida ichish uchun - 150 000 XB har oyda 3 oy davomida ichish uchun - 6000 - 8000 XB kuniga - 8 hafta ichish uchun</p> <p>D vitamini etishmovchiligini korreksiyasi (25 (OH) D darajasi ≥ 20 va < 30 ng/ml) - 4 hafta davomida har hafta 50 000 XB ichish uchun - 200 000 XB bir marta ichishga - 150 000 XB bir marta ichishga - 6000 - 8000 XB kuniga - 4 hafta ichish uchun</p> <p>D vitamini darajasini qo'llab-</p>	
--	--	---	--

		quvvatlab turish ≥ 30 ng/ml - 1000 - 2000 XB har kuni ichish uchun - 6 000 - 14 000 XB haftada bir marta ichish uchun	
GIBP	Rituksimab	v/i 375 mg/m2 PPT sxema bo'yicha	V https://recipe-russia.ru/wp-content/uploads/2023/12/360-369_derm_4-2023_v9.pdf
Immunosuppressiv preparatlar	Azatioprin	50 mg li tabletkalar: Boshlang'ich dozasi 0,5–1 mg/kg/kun, pasientning tolerantligiga qarab 2–3 mg/kg/kungacha oshirilishi mumkin.	V https://recipe-russia.ru/wp-content/uploads/2023/12/360-369_derm_4-2023_v9.pdf
	Mikofenolat mofetil	2000-3000 mg/kuniga sxema bo'yicha	
	Metotreksat	10 mg/ml 2 ml 15-30 mg xaftasiga 1 marta ichishga	
	Folat kislotasi (metotreksat qabul kilinganda)	Og'iz orqali, ovqatdan keyin qabul qilinadi.	

		<p>Kattalar uchun: 1–2 mg (1–2 tabletka) kuniga 1–3 marta. Eng yuqori kunlik doza – 5 mg (5 tabletka).</p> <p>3 yoshdan katta bolalar uchun: 1 mg (1 tabletka) kuniga 1–2 marta. Eng yuqori kunlik doza – 2 mg (2 tabletka).</p> <p>Davolash kursi 20–30 kunni tashkil qiladi.</p>	
	<p>Siklosporin 2,5; 5 mg/kg/sutka 10, 25, 50, 100 mg kapsula, 100/1 ml flakon</p>	<p>Siklosporinni ng boshlang‘ich dozasi kuniga 2,5–3 mg/kg tana vazniga mos ravishda 2 marta qabul qilinadi. Ogir hollarda, zarurat tug‘ilsa, doza maksimal 5 mg/kg/kungacha oshirilishi mumkin.</p> <p>Ijobiy natijaga erishilgandan so‘ng, dozani asta-sekin kamaytirib, to‘liq bekor qilish kerak.</p>	

<p>Almashtiruvchi immunoterapiya</p>	<p>Immunoglobulini (ochishenniy preparat IgG)</p>	<p>Vena ichiga: 2 g/kg tana vazniga mos ravishda, 3–5 kun davomida yuboriladi.</p>	<p>V https://recipe-russia.ru/wp-content/uploads/2023/12/360-369_derm_4-2023_v9.pdf</p>
<p>Antimikotik oterapiya</p>	<p>Terbinafin</p>	<p>Og‘iz orqali (kattalar uchun): odatiy doza – 250 mg (1 tabletk) kuniga 1 marta.</p> <p>Bolalar uchun:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vazni 20 kgdan kam — 62,5 mg kuniga 1 marta. • Vazni 20 kgdan 40 kggacha — 125 mg kuniga 1 marta. • Vazni 40 kgdan yuqori — 250 mg kuniga 1 marta. 	<p>S https://www.rodv.ru/upload/iblock/eac/eacb3e5d68c5dde0145d239c1260ac30.docx</p>
<p>Tinchlantiruvchi dorilar</p>	<p>Valeriana ekstrakti</p>	<p>Ichishga. Kattalar va 12 yoshdan oshgan bolalarga 1-2 tabletkadan kuniga 3 mahal ovqatdan keyin beriladi. Davolash davomiyligi 2-4 hafta. Shifokor</p>	<p>S https://www.rodv.ru/upload/iblock/eac/eacb3e5d68c5dde0145d239c1260ac30.docx</p>

		ko'rsatmasi bilan takroriy davolash kurslarini o'tkazish mumkin.	
	Adonis-brom	Ichishga. 1 tab ovqatdan keyin kuniga 3 marta. Davolash kursi - 25-30 kun. Takroriy kurslarni o'tkazishning maqsadga muvofiqligi shifokor tomonidan belgilanadi.	

Eslatma: Preparatlarning dozasi va miqdori shifokor tomonidan individual ravishda belgilanadi. Terini namlash uchun preparatlar (emulsiyalar), tibbiy buyumlar, biologik faol qo'shimchalar, mikroelementlar, vitaminlar, antioksidantlar va pardo-andoz vositalari, agar ular qarshi ko'rsatmalarga ega bo'lmasa va O'zbekiston Respublikasi hududida sertifikatlangan bo'lsa, dermatologik bemorlarni davolashda zarurat bo'lganda qo'llanilishi mumkin.

Tashqi va tizimli antibakterial vositalar, mahalliy glyukokortikosteroidlar va kombinatsiyalangan preparatlarni qo'llash klinik zaruratni hisobga olgan holda qat'iy ko'rsatmalar bo'yicha amalga oshiriladi.

Muayyan preparatni tanlash davolovchi shifokor tomonidan belgilanadi.

Agar shifoxonada qo'llash uchun tasdiqlangan ro'yxatda ma'lum bir guruhdagi zarur preparat bo'lmasa yoki vaqtincha mavjud bo'lmasa, shifokor muqobil preparatni (har xil ta'sir mexanizmiga ega, ammo bitta terapevtik maqsadga ega bo'lgan dorilar) buyurishi mumkin. Dori vositasini tanlash klinik vaziyat, bemorning ahvoli va mavjud resurslarga qarab amalga oshiriladi. Qichishish va diskomfort bo'lgan hollarda antigistamin, dezintoksikasion va giposensibilizatsiyalovchi DV buyuriladi.

Kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar va gospitalizatsiya turi

4.1 Kasalxonaga yotqizish uchun ko'rsatmalar:

- terida yoki shilliq pardalarda yangi toshmalar paydo bo'lishi (ambulatoriya sharoitida terapiyaning samarasizligi);
- patologik o'choqlarda ikkilamchi infeksiyaning mavjudligi;

4.2 Shoshilinch gospitalizatsiya uchun ko'rsatmalar:

- Og'iz bo'shlig'i shilliq qavati zararlanishi va ovqat iste'mol qila olmaslik.

5. Xirurgik aralashuv: yo'q

6. Keyingi olib borish

- Pemfigus bilan og'riqan bemorlar dermatovenerolog va tegishli mutaxassislarning doimiy dinamik nazorati ostida bo'lishi kerak (ko'p tarmoqli yondashuv)
 - Dermatovenerologga tashrif buyurish chastotasi pemfigusning og'irligiga va GKS terapiyasining kunlik dozasi bog'liq bo'lishi kerak
 - Asosiy laboratoriya testlarining klinik tekshiruvi va monitoringi har 3-6 oyda o'rtacha 1 marta o'tkaziladi. Tadqiqotlar ro'yxati ilovada keltirilgan
 - Bemorlarga haddan tashqari jismoniy va aqliy zo'riqishni talab qilmaydigan ishlarga ruxsat berilishi mumkin
 - Po'rsildoq yaraning barcha shakllari bo'lgan bemorlarda insolasiya qarshi ko'rsatmadir, quyoshdan himoya qiluvchi kremlardan foydalangan holda maksimal darajada himoya qilish kerak. Bemorlar uchun ish, dam olish va uxlash rejimiga rioya qilish muhimdir. Dam olish maskanlarida mineral suv va loy bilan davolashga, terapevtik va kosmetik massajlarga yo'l qo'yilmaydi

Samarali davolash belgilari:

- yangi toshmalar yo'qligi;
- eroziyalar epitelizatsiyasi;
- hayot sifatini yaxshilanishi;
- uzoq muddatli remissiyaga erishish;

**PO'RSILDOQ YARA NOZOLOGIYASIDA TIBBIY
YONDASHUV BO'YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMA**

Toshkent – 2024

2. Asosiy qism

1) Kirish:

Po'rsildoq yara rivojlanishi genetik jihatdan moyilligi bo'lgan odamlarda kuzatiladi. Eng muhim omillardan biri asosiy gisto-moslashuv kompleksi (HLA) genlarining ma'lum allellari mavjudligi bilan bog'liq. Turli mamlakatlarda HLA ni kodlovchi genlarning turli allellari mavjudligi bilan o'zaro korrelyasiya bor. Kasallik turli omillar ta'sirida rivojlanadi (tiol guruhlarini o'z ichiga olgan dori-darmonlarni qabul qilish; insolyasiya; yuqumli agentlar; stress; ba'zi oziq-ovqatlarni iste'mol qilish; jismoniy omillar va boshqalar), lekin ko'pincha qo'zg'atuvchi omilni aniqlab bo'lmaydi. Kasallik jarayonida antigen taqdim etuvchi hujayralar desmosomalarni tashkil etuvchi o'z molekulalarini tanib olishni boshlaydi, T va B hujayralarining o'z autoantigenlariga tolerantligini yo'q qiladi va autoantitelalarning sintezi boshlanadi. Autoimmun jarayonlar «po'rsildoq yara» deb ataladigan antigenlarga (ularning eng muhimi desmoglein 1 va 3) Ig G autoantitanalarini hosil qilish va ularni hujayra membranalarining glikoproteinlari bilan bog'lash orqali epidermis hujayralari o'rtasidagi aloqani yo'q qilish (akantoliz)ga olib keladi. Shakllangan immunitet komplekslari keyinchalik desmosomalarning yo'q qilinishiga va intraepidermal pufakchalarning paydo bo'lishiga olib keladi.

Yevropa va Shimoliy Amerikada po'rsildoq yara bilan kasallanish yiliga 100 000 aholiga o'rtacha 0,1 dan 0,2 gacha. Rossiya Federatsiyasida, Federal statistik kuzatuv ma'lumotlariga ko'ra, 2014 yilda pufakchalar bilan kasallanish har 100 000 kattalar aholisiga (18 yosh va undan katta) 1,9 holatni, tarqalish esa 100 000 kattalar aholisiga 4,8 holatni tashkil etdi.

2.2. Tavsifi

Po'rsildoq yara (sin: pemfigus) – bullyoz dermatozlar guruhiga kiruvchi kasallik bo'lib, ularda patogenetik rol ko'p qavatli yassi epiteliyning desmosomal apparati tizimining antigenlariga (teri, og'iz bo'shlig'i shilliq pardalari, qizilo'ngach va boshqa organlar) qarshi qaratilgan qonda aylanib yuruvchi antitelalar ishlab chiqilishi bilan tavsiflanadi.

3. Davolash usullari, yondashuvlari, tartiblari

- 1) Muolaja yoki tibbiy aralashuvning maqsadi: Eroziyalarning tezkor epitelizatsiyasi.
- 2) muolaja yoki tibbiy aralashuvga qarshi ko'rsatmalar: - yo'q;
- 3) muolaja yoki tibbiy aralashuvga ko'rsatmalar: - eroziya va pufaklarning mavjudligi
- 4) muolaja yoki tibbiy aralashuvni amalga oshiruvchi mutahassisga qo'yilgan talablar:
bog'lov materiallari bilan ishlay olish.

5) Jarayon yoki aralashuvga tayyorgarlik ko'rishda asosiy va qo'shimcha diagnostika tadbirlari ro'yxati:

Tashxis qo'yish uchun quyidagi tadqiqotlar zarur:

- bemorni klinik tekshirish;
- Nikolskiy simptomini aniqlash;

- shilliq pardalar va/yoki terining yangi eroziyalari ostidan barmoq izlarida akantolitik hujayralar mavjudligini sitologik tekshirish (akantolitik hujayralar mavjudligi patognomonik emas, balki juda muhim diagnostik belgidir; kasallikning boshlanishida, ayniqsa seboreyali pemfigusda akantolitik hujayralar bo‘lmasligi mumkin);
- gistologik tekshiruv (yoriqlar va/yoki pufakchalarning intraepidermal joylashuvini aniqlash imkonini beradi);
- bilvosita immunofluoresans usuli (hujayralararo bog‘lovchi moddaning antigenlariga qarshi aylanib yuruvchi IgG otoantikorlarini aniqlash imkonini beradi), tahlil qilish uchun bemorning qon zardobidan foydalaniladi;
- to‘g‘ridan-to‘g‘ri immunofluoresans usuli (o‘choq yaqinida olingan sog‘lom teri biopsiyasida epidermisning hujayralararo yopishtiruvchi moddasida G sinfidagi immunoglobulinlarni aniqlash imkonini beradi);
- antiyadroviy antikorlarni aniqlash (eritematoz po‘rsildoq yaraning differensial diagnostikasi uchun). Bemorning ahvolini aniqlash, glyukokortikosteroidlar va boshqa immunosuppressiv dorilar bilan oldingi terapiyaning mumkin bo‘lgan asoratlarini aniqlash va birgalikda terapiyani buyurish uchun quyidagi tadqiqotlar zarur:
- klinik qon testi (trombositlar darajasini majburiy aniqlash bilan);
- biokimyoviy qon testi (bilirubin, transaminazalar, glyukoza, kreatinin, oqsil, kaliy, natriy, kalsiy darajasini aniqlash bilan);
- siydikni klinik tahlil qilish;
- osteoporozni tashxislash, oldini olish va davolash bo‘yicha klinik tavsiyalarga muvofiq suyak to‘qimalarining zichligini aniqlash [11];
- ko‘krak qafasi organlarining rentgenogrammasi;
- ichki organlarning ultratovush tekshiruvi.

Shilliq pardalar shikastlanganda otorinolog, oftalmolog, ginekolog, urolog bilan maslahatlashish tavsiya etiladi (tegishli ko‘rsatmalar mavjud bo‘lsa). Agar davolanishdan nojo‘ya ta’sirlar yuzaga kelsa, terapevt, kardiolog, gastroenterolog, endokrinolog, psixiatr, jarroh, travmatolog, ftiziatrlarning konsultasiyalari talab qilinishi mumkin:

C	Qichishish mavjud bo‘lganda yoki yangi pufakchalar paydo bo‘lishi giperergik belgilar bilan kechadigan hollarda antigistaminlar, detoksifikasiya va hiposensibilizasiya qiluvchi preparatlar buyuriladi.
----------	--

Spesifik davo:

A 1	Davolash uchun glyukokortikosteroid dorilar (GKS), prednizolon eng ko‘p ishlatiladi, boshqa glyukokortikosteroid dorilar (GKS) prednizolon ekvivalentiga muvofiq buyuriladi. Birinchi bosqichda terapiya tizimli GKSning maksimal dozalari bilan amalga oshiriladi (kuniga 80-100 mg, lekin bemorning tana vazniga kamida 1 mg) 3 hafta, kamroq – 4 yoki undan ko‘p hafta. Agar bemor og‘ir ahvolda bo‘lsa, GKSning yuqori dozalari buyuriladi – kuniga 200 mg gacha va undan yuqori. Preparatning kunlik dozasi qat’iy ravishda ertalab (soat 11.00 gacha) olinadi. Bunday holda, KGF ning yuqori dozalarini qabul qilish 7.00–8.00 va 10.00–11.00 da ikki bosqichda
------------	---

amalga oshirilishi mumkin, ammo har ovqatdan keyin. GKSning yuqori dozalarini og'iz orqali qabul qilish qisman parenteral yuborish yoki preparatning uzoq muddatli shakllarini kiritish bilan almashtirilishi mumkin (7-10 kun ichida 1 martadan ko'p emas).

Autoimmun po'rsiloq yarani tizimli glyukokortikosteroidlar bilan davolashning ijobiy ta'sirini baholash mezonlari: yangi bullyoz toshmalarning yo'qligi; davom etayotgan eroziv nuqsonlarning faol epitelizasiyasini davom ettirish bilan o'choqlarining 2/3 qismini epitelizasiyasi (xususan og'iz bo'shlig'i shilliq qavatida joylashgan o'choqlar); Nikolskiyning salbiy belgisi; akantolitik hujayralarning yo'qligi. Terapiyaning ikkinchi bosqichi kuniga 65 mg dan 20 mg gacha bo'lgan dozani kamaytirishning 7 bosqichiga bo'linadi va po'rsildoq yara uchun tizimli glyukokortikosteroid dorilarning o'rtacha dozalariga to'g'ri keladi. Bosqichning davomiyligi 9 hafta. GKS dozasi dastlabki pasayishi aniq terapevtik ta'sirga erishgandan so'ng (yangi pufakchalar paydo bo'lishining to'xtashi, eroziyaning faol epitelizasiyasi) maksimal dozaning 1/4–1/3 qismida mumkin. Faol insolasiya, o'tkir yuqumli kasalliklar va surunkali kasalliklarning kuchayishi mavjud bo'lganda dozani kamaytirish tavsiya etilmaydi.

Mahalliy davo. Pufakchalar va eroziyalarning maydoni anilin bo'yoqlari eritmasi bilan, ikkilamchi infeksiya bo'lsa - kortikosteroidlar va antibakterial preparatlarni o'z ichiga olgan aërozollar bilan davolanadi. Og'iz bo'shlig'i shilliq qavatidagi eroziyalarga antiseptik yuvish eritmalari qo'llaniladi.

Anabolik gormonlar, kaliy va kalsiy preparatlari, vitaminlar (C, rutin, B2, pantotenik va foliy kislotasi) ham buyuriladi. Ikkilamchi infeksiyalar rivojlanganda antibakterial preparatlar qo'llaniladi.

6) muolaja yoki aralashuvni o'tkazish uchun talablar: muolaja yoki aralashuvni o'tkazish shartlari tavsiflanadi (xavfsizlik choralariga, sanitariya va epidemiyaga qarshi rejimga rioya qilish talablari), asbob-uskunalar, sarf materiallari, dori-darmonlarga qo'yiladigan talablar: bog'lov klinikasidan foydalaniladi.

7) bemorni tayyorlashga qo'yiladigan talablar (bemorni muolaja yoki aralashuvga tayyorlash jarayonining tavsifi), shuningdek muolajani (aralashuvni) o'tkazishning bevosita metodologiyasi.

8) muolaja yoki aralashuvning samaradorligi ko'rsatkichlari:

- yangi toshmalar paydo bo'lishining to'xtashi;
- eroziyalarning epitelizatsiyasi;
- zararlandan o'choqlarda infeksiyani bartaraf etish

**PO'RSILDOQ YARA NOZOLOGIYASINING TIBBIY
REABILITATSIYASI VA PROFILAKTIKASI BO'YICHA
MILLIY KLINIK BAYONNOMA**

Toshkent – 2024

Asosiy qism

1. Kirish:

Po'rsildoq yara rivojlanishi genetik jihatdan moyilligi bo'lgan odamlarda kuzatiladi. Eng muhim omillardan biri asosiy gisto-moslashuv kompleksi (HLA) genlarining ma'lum allellari mavjudligi bilan bog'liq. Turli mamlakatlarda HLA ni kodlovchi genlarning turli allellari mavjudligi bilan o'zaro korrelyasiya bor. Kasallik turli omillar ta'sirida rivojlanadi (tiol guruhlarini o'z ichiga olgan dori-darmonlarni qabul qilish; insolyasiya; yuqumli agentlar; stress; ba'zi oziq-ovqatlarni iste'mol qilish; jismoniy omillar va boshqalar), lekin ko'pincha qo'zg'atuvchi omilni aniqlab bo'lmaydi. Kasallik jarayonida antigen taqdim etuvchi hujayralar desmosomalarni tashkil etuvchi o'z molekulalarini tanib olishni boshlaydi, T va B hujayralarining o'z autoantigenlariga tolerantligini yo'q qiladi va autoantitelalarning sintezi boshlanadi. Autoimmun jarayonlar «po'rsildoq yara» deb ataladigan antigenlarga (ularning eng muhimi desmoglein 1 va 3) Ig G autoantitanalarini hosil qilish va ularni hujayra membranalarining glikoproteinlari bilan bog'lash orqali epidermis hujayralari o'rtasidagi aloqani yo'q qilish (akantoliz)ga olib keladi. Shakllangan immunitet komplekslari keyinchalik desmosomalarning yo'q qilinishiga va intraepidermal pufakchalarning paydo bo'lishiga olib keladi. Yevropa va Shimoliy Amerikada po'rsildoq yara bilan kasallanish yiliga 100 000 aholiga o'rtacha 0,1 dan 0,2 gacha [10].

Rossiya Federasiyasida, Federal statistik kuzatuv ma'lumotlariga ko'ra, 2014 yilda po'rsildoq yara bilan kasallanish har 100 000 kattalar aholisiga (18 yosh va undan katta) 1,9 holatni, tarqalish esa 100 000 kattalar aholisiga 4,8 holatni tashkil etdi.

Tavsifi – Po'rsildoq yara (sin.: pemfigus) – bullyoz dermatozlar guruhiga kiruvchi kasallik bo'lib, ularda patogenetik rol ko'p qavatli yassi epiteliyning desmosomal apparati tizimining antigenlariga (teri, og'iz bo'shlig'i shilliq pardalari, qizilo'ngach va boshqa organlar) qarshi qaratilgan qonda aylanib yuruvchi antitelalar ishlab chiqilishi bilan tavsiflanadi.

3. Profilaktika va reabilitasiya usul va muolajalari:

3.1. Profilaktika va reabilitasiya usullari:

1) profilaktika maqsadi:

A	- Kasallik residivi va yangi pufaklar paydo bo'lishining profilaktikasi - Bekor qilish sindromi profilaktikasi
----------	---

2) teri parvarishi

B	Po'rsildoq yarali bemorlar uchun yuqori sifatli terini parvarish qilish juda muhimdir. Keng hajmli teri patologik elementlari bo'lgan bemorlar antiseptiklarni o'z ichiga olgan vannalardan ham foydalanishlari mumkin. Eroziv toshmalarni va yara qoplamalari mahalliy yumshatuvchi vositalar qo'llash, shuningdek kompresslar tavsiya etiladi.
----------	--

2) ovqatlanish rejimi va dieta

A	Tez-tez va kichik miqdorda ovqatlar tavsiya etiladi [40]. Og'iz bo'shlig'i ta'sirlanganda, bemorning dietasi ovqatdan butunlay voz kechishni oldini olish uchun pyure sho'rvalar, shuningdek, suyuq bo'tqalarni o'z ichiga oladi. Ratsionda osh tuzi va uglevodlarni cheklash va ayni paytda oqsillar va vitaminlar bo'lishi kerak.
---	---

3) sog'lom turmush tarzi

A	sog'lom turmush tarzi elementlari, to'g'ri ovqatlanish, jismoniy faollik, kunlik va uyqu rejimi, ovqatlanish (15-dieta stoli): dietadan qattiq oziq-ovqatlarni chiqarib tashlash.
---	---

4) bemor yaqinlari bilan muloqot

A	bemorni/oila a'zolarini po'rsildoq yaraning asosiy etiologik va patogenetik tushunchalari, kasallikning mumkin bo'lgan shakllari, davolash usullari va turmush tarzini tanlash bilan tanishtirish kerak; terini parvarish qilish qoidalari va terapiyaga rioya qilish zarurati haqida batafsil ma'lumot bering. Po'rsildoq yara bilan og'rigan bemorlar kasallik yoki uni davolash oqibatlarini (ayniqsa kortikosteroidlarni) yengishda psixologik yordamga muhtoj bo'lishi mumkin.
---	---

5) bekor qilish sindromi profilaktikasi

A	<ul style="list-style-type: none">- Kortikosteroidlarning buyurilgan dozasini sekinlik bilan sxema asosida kamaytirish- Yordamchi immunosuppressant dori vositalarini qo'llash- Muntazam ravishda shifokor nazoratida bo'lish
---	---

3.2. Reabilitatsiya usullari:

- reabilitatsiya maqsadi (ushbu nozologiyadagi reabilitatsiya maqsadlari ko'rsatiladi):
- shikastlangan a'zo yoki tizimning buzilgan va (yoki) yo'qotilgan funksiyalarini to'liq yoki qisman tiklash;
- o'tkir rivojlangan patologik jarayon yakunlanishi jarayonida organizm funksiyasini ushlab turish;

- shikastlangan a'zolar yoki organizm tizimlarining funksiyalari buzilishini oldini olish, erta tashxislash va to'g'rilash;
- nogironlanish darajasini oldini olish va kamaytirish
- hayot sifatini yaxshilash;
- bemorning ishga layoqatliligini saqlab qolish;
- bemorning jamiyatga ijtimoiy integratsiyasini ta'minlash.

4. Reabilitatsion muolajalar va hajmini aniqlash mezonlari:

(Funksiya, nogironlik va salomatlikning xalqaro tasnifi bo'yicha xalqaro shkalaga muvofiq reabilitatsiya natijalari): Xalqaro shkalalar mavjud emas.

5. Reabilitatsiya bosqichlari va hajmlari (tibbiy reabilitatsiya bosqichlari va hajmlari, shuningdek ularni amalga oshiradigan tibbiy tashkilotlar, profilga muvofiq ko'rsatilgan): Bemorlarni tuman darajasida dermatologlar tomonidan kuzatish.

6. Tibbiy profilaktika yoki reabilitatsiya darajasini ko'rsatadigan diagnostika choralari:

- 1) dalillar darajasini ko'rsatuvchi asosiy profilaktika yoki reabilitatsiya choralari;
- 2) dalillar darajasini ko'rsatuvchi qo'shimcha profilaktika va reabilitatsiya tadbirlari.

7. Darajani ko'rsatuvchi tibbiy profilaktika yoki reabilitatsiya taktikasi: tuman darajasida

- 1) dalillar darajasini ko'rsatuvchi asosiy profilaktika yoki reabilitatsiya choralari;
- 2) dalillar darajasini ko'rsatuvchi qo'shimcha profilaktika va reabilitatsiya tadbirlari.

8. Profilaktik va reabilitatsiya tadbirlarining samaradorligi ko'rsatkichlari (ishlash, nogironlik va salomatlikning xalqaro tasnifi bo'yicha xalqaro shkalaga muvofiq reabilitatsiya natijalari): Xalqaro shkalalar mavjud emas.

9. Profilaktik va reabilitatsiya tadbirlarining samaradorligi ko'rsatkichlari: (Funksiya, nogironlik va salomatlikning xalqaro tasnifi bo'yicha xalqaro shkalaga muvofiq reabilitatsiya natijalari): Xalqaro shkalalar mavjud emas.

10. Protokolning tashkiliy jihatlari:

- 1) manfaatlar to'qnashuvi yo'qligini ko'rsatish: yo'q.
- 2) ekspertlar (respublika va xorijiy davlatlar mutaxassislari) ma'lumotlari;

Foydalanilgan adabiyotlar ro'yxati:

1. Wucherpfennig K.W., Yu B., Bhol K. et al. Structural basis for major histocompatibility complex (MHC)-linked susceptibility to autoimmunity: Charged residues of a single MHC binding pocket confer selective presentation of self-peptides in pemphigus vulgaris. Proc Natl Acad Sci USA Immunology 1995; 92: 11935–11939.

2. Lombardi M.L., Mercurio O., Ruocco V. et al. Common human leukocyte antigen alleles in pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus Italian patients. *J Invest Dermatol* 1999; 113 (1): 107–110.
3. Birol A., Anadolu R.Y., Tutkak H. et al. HLA-class 1 and class 2 antigens in Turkish patients with pemphigus. *Int J Dermatol* 2002;41 (2): 79–83.
4. Tunca M., Musabak U., Sagkan R.I. et al. Association of human leukocyte antigen class II alleles with pemphigus vulgaris in a Turkish population. *J Dermatol* 2010; 37 (3): 246–250.
5. Yamamoto T., Ikeda K., Sasaoka S. et al. Human leukocyte antigen genotypes and antibody profiles associated with familial pemphigus in Japanese. *J Dermatol* 2011; 38 (7): 711–716.
6. Abida O., Zitouni M., Kallel-Sellami M. et al. Tunisian endemic pemphigus foliaceus is associated with the HLA-DR3 gene: anti-desmoglein 1 antibody-positive healthy subjects bear protective alleles. *Br J Dermatol* 2009; 161: 522–527.
7. Lee E., Lendas K.A., Chow S. Disease relevant HLA class II alleles isolated by genotypic, haplotypic, and sequence analysis in North American Caucasians with pemphigus vulgaris. *Hum Immunol* 2005; 66 (12): 1213–1222.
8. Давиденко Е.Б., Махнева Н.В. Триггерные факторы и аутоиммунная пузырчатка. *Клиническая дерматология и венерология* 2012; 6: 16–23.
9. Самцов А. В., Белоусова И. Э. Буллезные дерматозы. ИПК «Коста» 2012, 144 С.
10. Hertl M. Autoimmune diseases of the skin. Pathogenesis, diagnosis, management. 3rd Ed. Springer Wien New York, 2011. p. 593.
11. Клинические рекомендации. Остеопороз: диагностика, профилактика и лечение / Рос. ассоц. по остеопорозу ; под ред. проф. Л. И. Беневоленской и проф. О. М. Лесняк. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005. – 171 С.
12. Harman K.E., Albert S., Black M.M. Guidelines for the management of pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol* 2003; 149: 926–937.
13. Werth V.P. Treatment of pemphigus vulgaris with brief, high-dose intravenous glucocorticoids. *Arch Dermatol* 1996; 132: 1435–1439.
14. ЦуроваЗ.С., СвирищевскаяЕ.В., ВисковаН.Ю. и др. Клинико-иммунологический анализ применения дипроспана для лечения вульгарной пузырчатки. *Вестник дерматологии и венерологии* 1997; 5: 5–7.
15. Chryssomallis F., Dimitriades A., Chaidemenos G.C. et al. Steroid pulse therapy in pemphigus vulgaris long term follow-up. *Int J Dermatol* 1995; 34: 438–442.

16. ЦуроваЗ.С., СвирищевскаяЕ.В., ВисковаН.Ю. и др. Клинико-иммунологический анализ применения дипроспана для лечения вульгарной пузырчатки. Вестникдерматологивенерол 1997; 5; 4–7.
17. Lever W.F., Goldberg H.S. Treatment of pemphigus vulgaris with methotrexate. Arch Dermatol 1969; 100: 70–78.
18. Jablonska S., Chorzelski T., Blaszczyk M. Immunosuppressants in the treatment of pemphigus. Br J Dermatol 1970; 83: 315–323.
19. Ryan J.G. Pemphigus. A 20-year survey of experience with 70 cases. Arch Dermatol 1971; 104: 14–20.
20. Lever W.F. Methotrexate and prednisone in pemphigus vulgaris. Therapeutic results obtained in 36 patients between 1961 and 1970. Arch Dermatol 1972; 106: 491–7.
21. Smith T.J., Bystryn J.C. Methotrexate as an adjuvant treatment for pemphigus vulgaris. Arch Dermatol 1999; 135: 1275–1276.
22. Gürcan H.M., Ahmed A.R. Analysis of current data on the use of methotrexate in the treatment of pemphigus and pemphigoid. Br J Dermatol. 2009; 161 (4): 723–731.
23. Baum S., Greenberger S., Samuelov L. et al. Methotrexate is an effective and safe adjuvant therapy for pemphigus vulgaris. Eur J Dermatol 2012; 22 (1): 83–87.
24. Tran K.D., Wolverson J.E., Soter N.A. Methotrexate in the treatment of pemphigus vulgaris: experience in 23 patients. Br J Dermatol 2013; 169 (4): 916–921.
25. Lapidot M., David M., Ben-Amitai D. et al. The efficacy of combined treatment with prednisolone and cyclosporin in patients with pemphigus: preliminary study. J Am Acad Dermatol 1994; 30: 752–757
26. Barthelemy H., Frappaz A., Cambazard F. et al. Treatment of nine cases of pemphigus vulgaris with cyclosporin. J Am Acad Dermatol 1988; 18: 1262–1266.
27. Alijotas J., Pedragosa R., Bosch J., Vilardell M. Prolonged remission after cyclosporin therapy in pemphigus vulgaris: report of two young siblings. J Am Acad Dermatol 1990; 23: 701–703.
28. Chrysomallis F, Ioannides D, Teknetzis A. et al. Treatment of oral pemphigus vulgaris. Int J Dermatol 1994; 33: 803–807.
29. Ioannides D., Chrysomallis F., Bystryn J.C. Ineffectiveness of cyclosporine as an adjuvant to corticosteroids in the treatment of pemphigus. Arch Dermatol 2000; 136: 868–872.
30. Wolff K., Schreiner E. Immunosuppressive Therapie bei Pemphigus vulgaris. Arch Klin Exp Dermatol 1969; 235: 63–77.
31. van Dijk T.J., van Velde JL. Treatment of pemphigus and pemphigoid with azathioprine. Dermatologica 1973; 147: 179–185.

32. Aberer W., Wolff-Schreiner E.C. Stingl G., Wolff K. Azathioprine in the treatment of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 527–533.
33. Krakowski A., Covo J., Rozanski Z. Pemphigus vulgaris. *Arch Dermatol* 1969; 100: 117.
34. Burton J.L., Greaves M.W., Marks J., Dawber R.P. Azathioprine in pemphigus vulgaris. *Br Med J* 1970; 3: 84–86.
35. Bystryn J.C., Steinman N.M. The adjuvant therapy of pemphigus. An update. *Arch Dermatol* 1996; 132: 203–212.
36. Carson P.J., Hameed A., Ahmed A.R. Influence of treatment on the clinical course of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 645–652.
37. Wolf R., Landau M., Tur E., Brenner S. Early treatment of pemphigus does not improve the prognosis. A review of 53 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1995; 4: 131–136.
38. Beissert S., Werfel T., Frieling U. et al. A comparison of oral methylprednisolone plus azathioprine or mycophenolate mofetil for the treatment of pemphigus. *Arch Dermatol* 2006;142:1447–1454.
39. Chams-Davatchi C., Esmaili N., Daneshpazhooh M. et al. Randomized controlled open-label trial of four treatment regimens for pemphigus vulgaris. *Arch Dermatol* 2007; 57: 622–628.
40. Теплюк Н.П., Теплюк Д.А., Шарафетдинов Х.Х. Современные подходы к комплексной терапии истинной акантолитической пузырчатки. *Клиндерматолвенерол* 2011; 4; 37–41.
41. Harman K.E., Black M.M. High-dose intravenous immune globulin for the treatment of autoimmune blistering diseases: an evaluation of its use in 14 cases. *Br J Dermatol* 1999; 140: 865–874.
42. Ahmed A.R. Intravenous immunoglobulin therapy in the treatment of patients with pemphigus vulgaris unresponsive to conventional immunosuppressive treatment. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 679–690.
43. Jing L., Shan Z., Yongchu H. et al. Successful treatment of a paraneoplastic pemphigus in a teenager using plasmapheresis, corticosteroids and tumour resection. *Clin Exp Dermatol* 2011; 36 (7): 752–754.
44. Sagi L., Baum S., Gendelman V. et al. The role of therapeutic plasma exchange in pemphigus vulgaris. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011; 25 (1): 82–86.
45. Guillaume J.C., Roujeau J.C., Morel P. et al. Controlled study of plasma exchange in pemphigus. *Arch Dermatol* 1988; 124: 1659–1663.

46. Кильдюшевский А.В., Молочков В.А., Карзанов О.В. Динамика клеточного иммунитета в процессе экстракорпоральной фотохимиотерапии у больных истинной пузырчаткой. Росжурнкоживенбол 2008; 4: 71–76.

47. Wollina U., Lange D., Looks A. Short-time extracorporeal photochemotherapy in the treatment of drug-resistant autoimmune bullous diseases. *Dermatology* 1999; 198: 140–144.

48. Tabrizi M.N., Chams-Davatchi C., Esmaeeli N. et al. Accelerating effects of epidermal growth factor on skin lesions of pemphigus vulgaris: a double-blind, randomized, controlled trial. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 79–84.