Аутоиммунные буллёзные дерматозы

Подборка ключевых международных клинических рекомендаций, гайдлайнов и консенсусов от ведущих врачебных обществ

Что изменилось за последние годы

Европейская академия дерматовенерологии (EADV) в 2020 году назвала ритуксимаб вместе с преднизоном первой линией при среднетяжёлой и тяжёлой пузырчатке. Международная группа экспертов тоже включила внутривенные анти-CD20-препараты в варианты первой линии. В рекомендациях Британской ассоциации дерматологов (BAD) 2017 года ритуксимаб входит в число адъювантов, но в Англии его тогда одобряли только как третью линию.

При буллёзном пемфигоиде рекомендации EADV 2022 года основой лечения оставили очень сильные топические глюкокортикоиды, а омализумаб и дупилумаб отнесли к вариантам с обнадёживающими результатами. Канадский консенсус 2025 года уже называет дупилумаб первым выбором среди стероидсберегающих препаратов.

С 2021 по 2024 год EADV выпустила отдельные рекомендации по пемфигоиду слизистых оболочек, герпетиформному дерматиту, паранеопластической пузырчатке и линейному IgA-дерматозу. В 2026 году вышли европейские рекомендации по аутоиммунным буллёзным дерматозам у детей, французский протокол по пемфигоиду беременных и международный консенсус по поражению полости рта при этих болезнях и эпидермальном некролизе.

Гайдлайны и консенсусы

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
1	Диагностика и лечение пузырчатки: рекомендации международной группы экспертов	29438767	Journal of the American Academy of Dermatology	10.02.2018	Открытая
2	Международная группа по буллёзным заболеваниям (IBDG): консенсус по диагностическим критериям приобретённого буллёзного эпидермолиза	29165796	The British Journal of Dermatology	08.05.2018	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
3	Экспертный консенсус по ведению поражений полости рта при аутоиммунных буллёзных дерматозах, многоформной эритеме и синдроме Стивенса-Джонсона / токсическом эпидермальном некролизе	42482572	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	22.07.2026	Открытая
4	Обновлённые рекомендации S2k по ведению вульгарной и листовидной пузырчатки, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)	32830877	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	24.08.2020	Открытая
5	Рекомендации S2k по ведению паранеопластической пузырчатки / паранеопластического аутоиммунного полиорганного синдрома, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)	36965110	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	25.03.2023	Открытая
6	Обновлённые рекомендации S2k по ведению буллёзного пемфигоида, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)	35766904	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	29.06.2022	Открытая
7	Европейские рекомендации (S3) по диагностике и ведению пемфигоида слизистых оболочек, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV). Часть II	34309078	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	26.07.2021	Открытая
8	Рекомендации S2k (консенсус) по диагностике и лечению герпетиформного дерматита, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)	34004067	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	01.06.2021	Открытая
9	Рекомендации S2k по диагностике и лечению линейного IgA-дерматоза, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)	38421060	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	29.02.2024	Открытая
10	Европейские рекомендации S2k по ведению аутоиммунных буллёзных дерматозов у детей и подростков	41678328	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	12.02.2026	Открытая
11	Рекомендации Британской ассоциации дерматологов (BAD)	29192996	The British Journal of Dermatology	01.11.2017	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	по ведению вульгарной пузырчатки, 2017 год				
12	Рекомендации Британской ассоциации дерматологов (BAD) по ведению буллёзного пемфигоида, 2012 год	23121204	The British Journal of Dermatology	02.11.2012	Открытая
13	Буллёзный пемфигоид: консенсусные рекомендации по диагностике и лечению с позиций канадской практики	40665541	Journal of Cutaneous Medicine and Surgery	15.07.2025	Открытая
14	Французский национальный протокол диагностики и ведения пемфигоида беременных	42025012	Annales de Dermatologie Et de Venereologie	22.04.2026	Открытая

1. Диагностика и лечение пузырчатки: рекомендации международной группы экспертов

Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts.

Журнал: Journal of the American Academy of Dermatology | **Дата**: 10.02.2018 | **Доступ**: Открытая

Международный консенсус включает внутривенные анти-CD20-препараты в варианты первой линии при среднетяжёлой и тяжёлой пузырчатке. Диагноз требует соответствующей клинической картины и гистологии. К ним нужна положительная прямая иммунофлюоресценция или выявление аутоантител к поверхности эпителиальных клеток. Документ приводит пошаговую схему снижения дозы глюкокортикоидов и определения контроля, ремиссии и рецидива. Основой послужили рекомендации Европейского дерматологического форума (EDF) и Европейской академии дерматовенерологии (EADV), которые эксперты из 21 страны согласовали методом Дельфи.

Оригинал | Аннотация на русском

2. Международная группа по буллёзным заболеваниям (IBDG): консенсус по диагностическим критериям приобретённого буллёзного эпидермолиза

International Bullous Diseases Group: consensus on diagnostic criteria for epidermolysis bullosa acquisita.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 08.05.2018 | **Доступ**: Открытая

Определяет клинические формы приобретённого буллёзного эпидермолиза и девять диагностических критериев, сведённых в блок-схему. Единого метода подтверждения, применимого во всех странах, эксперты не определили. Авторы признают, что

дифференциальную диагностику с буллёзной формой системной красной волчанки консенсус не рассматривает. Эксперты из 14 стран согласовали 48 из 50 положений на очных встречах.

Оригинал | Аннотация на русском

3. Экспертный консенсус по ведению поражений полости рта при аутоиммунных буллёзных дерматозах, многоформной эритеме и синдроме Стивенса-Джонсона / токсическом эпидермальном некролизе

Expert consensus on oral management in autoimmune bullous diseases, erythema multiforme and SJS/TEN.

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 22.07.2026 | **Доступ**: Открытая

Формулирует согласованные правила ведения поражений полости рта при аутоиммунных буллёзных дерматозах, многоформной эритеме, синдроме Стивенса-Джонсона и токсическом эпидермальном некролизе. Общие положения включают тщательную гигиену полости рта и регулярный стоматологический и пародонтологический уход. Лечение и оценку ответа предлагают строить на шкалах тяжести для конкретной болезни. При активном поражении полости рта при аутоиммунных буллёзных дерматозах эксперты рекомендуют топические глюкокортикоиды от средней силы до сверхсильных, с учётом тяжести и локализации. Госпитализированным пациентам рекомендуют помощь в гигиене полости рта, регулярные местные анестетики и нутритивную поддержку при затруднённом приёме пищи.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

4. Обновлённые рекомендации S2k по ведению вульгарной и листовидной пузырчатки, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)

Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV).

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 24.08.2020 | **Доступ**: Открытая

Делит пузырчатку на лёгкую и среднетяжёлую или тяжёлую по площади поражения, вовлечению слизистых и индексу PDAI. При среднетяжёлой и тяжёлой форме первой линией называет ритуксимаб (две инфузии по 1 г с интервалом две недели). Его сочетают с преднизоном 1 мг/кг в сутки и постепенно снижают дозу гормонов до отмены через 6 месяцев. Если ритуксимаб противопоказан или недоступен, допускает системные глюкокортикоиды отдельно или с азатиоприном либо препаратами микофеноловой кислоты. Повторные инфузии ритуксимаба через 6, 12 и 18 месяцев привязывает к ремиссии и уровню антител к десмоглеинам.

Оригинал Аннотация на русском

5. Рекомендации S2k по ведению паранеопластической пузырчатки / паранеопластического аутоиммунного полиорганного синдрома, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)

S2k guidelines on the management of paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV).

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 25.03.2023 | **Доступ**: Открытая

Ключевыми клиническими признаками называет хронический тяжёлый мукозит и полиморфную сыпь. Для диагноза рекомендует гистологию и иммунопатологическое обследование, включая прямую и непрямую иммунофлюоресценцию и ИФА. При соответствующих клинических и анамнестических данных самым специфичным тестом считает антитела к эвоплакину и/или связывание с эпителием мочевого пузыря крысы при непрямой иммунофлюоресценции. Первой линией называет системные глюкокортикоиды до 1,5 мг/кг в сутки. Ритуксимаб рекомендует при связи с лимфопролиферативными заболеваниями, а при солидных опухолях его можно рассмотреть. Ведение предлагают вместе с пульмонологом, офтальмологом и онкогематологом.

Оригинал Аннотация на русском

6. Обновлённые рекомендации S2k по ведению буллёзного пемфигоида, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)

Updated S2 K guidelines for the management of bullous pemphigoid initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV).

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 29.06.2022 | **Доступ**: Открытая

Выбор лечения связывает с тяжестью буллёзного пемфигоида и сопутствующими заболеваниями. Основой лечения, когда это возможно, называет очень сильные топические глюкокортикоиды, а пероральный преднизон 0,5 мг/кг в сутки рекомендует как альтернативу. При противопоказаниях к глюкокортикоидам или резистентности допускает метотрексат, азатиоприн или препараты микофеноловой кислоты. Доксициклин и дапсон считает спорными и допускает прежде всего при противопоказаниях к пероральным глюкокортикоидам. В резистентных случаях можно рассмотреть анти-B-клеточную терапию и внутривенный иммуноглобулин, а омализумаб и дупилумаб недавно показали обнадёживающие результаты.

Оригинал Аннотация на русском

7. Европейские рекомендации (S3) по диагностике и ведению пемфигоида слизистых оболочек, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV). Часть II

European Guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology - Part II.

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 26.07.2021 | **Доступ**: Открытая

Пемфигоид слизистых оболочек подозревают при преимущественном поражении слизистых. Для диагноза рекомендуют прямую иммунофлюоресценцию вместе с серологическими тестами, хотя у большинства пациентов антител в сыворотке мало. Антитела к ламинину 332 находят у 10–25% пациентов, и у 25–30% из них выявляли злокачественные опухоли. При лёгком и среднетяжёлом течении первой линией называют дапсон, метотрексат или тетрациклины и/или топические глюкокортикоиды. При тяжёлом течении предлагают дапсон и пероральный или внутривенный циклофосфамид и/или пероральные глюкокортикоиды. Рандомизированных исследований высокого качества нет, это ограничивает рекомендации.

Оригинал | Аннотация на русском

8. Рекомендации S2k (консенсус) по диагностике и лечению герпетиформного дерматита, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)

S2k guidelines (consensus statement) for diagnosis and therapy of dermatitis herpetiformis initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV).

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 01.06.2021 | **Доступ**: Открытая

Описывает герпетиформный дерматит как особую форму целиакии с кожными и кишечными проявлениями и гранулярными отложениями IgA под эпидермисом. Пока обследование не завершено, советует только симптоматическое лечение, потому что безглютеновая диета и дапсон могут исказить результаты. Основой лечения служит пожизненная безглютеновая диета. Препаратом выбора для симптоматического лечения кожных проявлений называет дапсон, пока диета не подействует (через 6–24 месяца). Перед его назначением рекомендует определить активность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г6ФД).

Оригинал | Аннотация на русском

9. Рекомендации S2k по диагностике и лечению линейного IgA-дерматоза, инициированные Европейской академией дерматовенерологии (EADV)

S2k guidelines on diagnosis and treatment of linear IgA dermatosis initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology.

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 29.02.2024 | **Доступ**: Открытая

Для диагноза линейного IgA-дерматоза нужна соответствующая клиническая картина, где поражение слизистых не преобладает над кожным. Второй критерий составляют линейные отложения IgA вдоль дермо-эпидермального соединения при прямой иммунофлюоресценции, а при сопутствующем IgG свечение IgA должно быть ярче. Отдельно разбирает лекарственный вариант, чаще всего связанный с ванкомицином. Препаратом первой линии называет дапсон, сульфаниламиды считает менее эффективной альтернативой. Рекомендации опираются в основном на мнение экспертов, потому что крупных исследований нет.

Оригинал | Аннотация на русском

10. Европейские рекомендации S2k по ведению аутоиммунных буллёзных дерматозов у детей и подростков

European S2k guidelines on management of autoimmune blistering diseases in children and adolescents.

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 12.02.2026 | **Доступ**: Открытая

Самым частым аутоиммунным буллёзным дерматозом у детей называет линейный IgA-дерматоз (42–83% случаев). Диагностический подход у детей тот же, что у взрослых. Лечение подбирают с учётом возрастной фармакокинетики, нежелательных эффектов и влияния на качество жизни. При среднетяжёлом и тяжёлом линейном IgA-дерматозе первой линией служит дапсон после исключения дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Тетрациклины не применяют у детей младше 10 лет. Буллёзные дерматозы новорождённых обычно связаны с переходом материнских антител через плаценту.

Оригинал | Аннотация на русском

11. Рекомендации Британской ассоциации дерматологов (BAD) по ведению вульгарной пузырчатки, 2017 год

British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 01.11.2017 | **Доступ**: Открытая

Золотым стандартом диагностики называет прямую иммунофлюоресценцию перилезионной кожи, а непрямую иммунофлюоресценцию и ИФА на десмоглеины 1 и 3 считает взаимодополняющими. Первой линией остаются системные глюкокортикоиды в сочетании с адъювантным иммунодепрессантом, например азатиоприном или

микофенолата мофетилом. Ритуксимаб входит в перечень адъювантов, но Национальная служба здравоохранения Англии (NHS England) тогда одобряла его только как третью линию. Неэффективность лечения определяет по международному консенсусу, например по сохранению активности после 3 недель преднизолона 1,5 мг/кг в сутки.

Оригинал | Аннотация на русском

12. Рекомендации Британской ассоциации дерматологов (BAD) по ведению буллёзного пемфигоида, 2012 год

British Association of Dermatologists' guidelines for the management of bullous pemphigoid 2012.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 02.11.2012 | **Доступ**: Открытая

Выбор лечения связывает с тяжестью болезни и сопутствующими заболеваниями, включая способность пациента наносить наружные средства. При локализованном или лёгком течении предлагает очень сильные топические глюкокортикоиды на очаги, системные глюкокортикоиды 0,3 мг/кг в сутки или противовоспалительные антибиотики. При среднетяжёлом и тяжёлом течении предлагает системные глюкокортикоиды 0,5–1,0 мг/кг в сутки или очень сильные топические глюкокортикоиды на всю кожу. Антибиотики допускает и здесь. Азатиоприн, метотрексат, дапсон и хлорамбуцил оставляет для течения без ответа на лечение или с рецидивом на неприемлемо высоких дозах.

Оригинал | Аннотация на русском

13. Буллёзный пемфигоид: консенсусные рекомендации по диагностике и лечению с позиций канадской практики

Navigating Bullous Pemphigoid: Consensus Recommendations for Diagnosis and Management-A Canadian Perspective.

Журнал: Journal of Cutaneous Medicine and Surgery | **Дата**: 15.07.2025 | **Доступ**: Открытая

Первой линией, когда это уместно, называет местный клобетазола пропионат 0,05%, а если наружное лечение непрактично, преднизон 0,5–1,0 мг/кг в сутки. Для длительной системной терапии предпочитает стероидсберегающие препараты. Первым выбором среди них предлагают рассматривать дупилумаб. Ритуксимаб и внутривенный иммуноглобулин, как правило, оставляют на случай неэффективности нескольких методов. Лекарственно-индуцированный пемфигоид, кроме вызванного ингибиторами контрольных точек иммунитета, ведут с отменой подозреваемого препарата.

Оригинал | Аннотация на русском

14. Французский национальный протокол диагностики и ведения пемфигоида беременных

French national protocol for diagnosis and management of pemphigoid gestationis.

Журнал: Annales de Dermatologie Et de Venereologie | **Дата**: 22.04.2026 | **Доступ**: Открытая

При классической буллёзной форме первым тестом назначают ИФА на антитела к BP180-NC16A. Высокий уровень антител, более чем вдвое выше порога, подтверждает диагноз без прямой иммунофлюоресценции. При небуллёзной уртикарной сыпи отрицательный ИФА исключает пемфигоид беременных. Лечение основано на очень сильных топических глюкокортикоидах, системные назначают при очень обширном поражении или неэффективности наружных. Рецидив при следующих беременностях частый. Перенёсшим пемфигоид беременных советуют контрацепцию без эстрогенов, потому что эстрогены могут вызвать рецидив.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

Переведем статью из этой подборки за 1 час

Загрузите PDF, а мы сделаем полный перевод, краткий конспект и инфографику.

Подробнее →

Также в Подтеме: еженедельные литобзоры и конспекты свежих мед. статей и подкастов каждый день.