



BETEGTÁJÉKOZTATÓ

Hólyagos autoimmun bőrbetegségek

Tisztelt Hölgység/Uram! Kedves Betegünk!

A beavatkozáshoz melyet Önön tervezünk szükséges az Ön beleegyezése. Ahhoz, hogy Ön dönteni tudjon, az alábbi ismertetéssel szeretnénk segítségére lenni betegségéről, valamint a beavatkozás módjáról, jelentőségéről, következményeiről és a szóba jöhető szövődményekről.

A betegség megnevezése:

Hólyagos autoimmun bőrbetegségek

I. Pemphigus csoport, Pemphigoid

II. Dermatitis herpetiformis DUHRING

Az idesorolt betegségek vezető tünete a hólyagok, ill. a hólyagképződés. Ez elhelyezkedhet a hám különböző rétegeiben.

Keletkezési mechanizmusa lehet immunopathológiai károsodás, vírus részecskék felszaporodása, lokális gyulladás vagy öröklött hajlamon alapuló hibás képződés.

Jellemző klinikai képe:

Mindegyik súlyos bőrbetegség.

- **Pemphigus:** testszerte különböző nagyságú, enyhén erythemas vagy reakciómentes alapon ülőszélükön terjedő, savós bennékű hólyagok képződnek, melyek ha megrepednek nedvedző, erodált felszín marad utána. Gyakran a száj és a garat nyálkahártyán képződik. A folyamat nem viszket, az erosiok és a szájjelenség fájdalmasak.
- **Pemphigoid:** gyulladt alapon ülő, feszes falú, gyakran bevérzett hólyagok. Jelentős, olykor 5 cm-es nagyságot is elérhetnek. Az erosiokat gyakran pörk fedi. A szájnyálkahártya ritkán érintett.
- **Dermatitis herpetiformis Duhring:** erythemas, urticariform vagy papulosus (göbcsés) alapon jellemző lokalizációban csoportos, feszes, savós bennékű hólyagcsák vagy hólyagok. A folyamat a közepén pörkkel, majd enyhe pigmentáció hátrahagyásával gyógyul. Nyálkahártyákon nem fordul elő. Férfiakon gyakoribb. Jellemzője a kínzó viszketés. Sokszor társul hozzá glutenérzékenység.

Mindhárom társulhat tumorokhoz.

Milyen vizsgálatok szükségesek?

- Általános belgyógyászati és bőrgyógyászati vizsgálat
- Vérvételek – laborvizsgálatok
- Hólyagból ill. sebből váladéktenyésztés
- Szövetteni vizsgálat a diagnózis pontos tisztázásához
- Jódpróba (DHD diagnózisához)
- Mellkas RTG, Hasi UH (tumorkutatás)

Cél:

- A hólyagképződési folyamat megállítása, a tünetmentes állapot elérése.
- Minimális fenntartó gyógyszeres terápia.
- Provokáló tényezők, esetleges tumorok felderítése.



HEVES VÁRMEGYEI MARKHOT FERENC KÓRHÁZ
Bőrgyógyászati Szakrendelés
Bőr- és Nemibeteg Gondozó

A kezelés:

- Gyógyszeres terápia (általános nagy dózisú steroid beállítása, DHD esetében Sulfon tbl.).
- Amennyire lehetséges steril körülmények megteremtése.
- Naponta többször lokális, kenőcsös kezelés.
- Ameddig szükséges a hólyagok megnyitása.
- Enyhe dezinficiens fürdő.
- M. Duhring esetén glutenmentes diéta.

Fellépő szövődmények:

- A hosszas steroid kezelésnél figyelembe kell venni a gyomorfekély veszélyét, ezért savlekötőt kap a beteg a gyógyszerhez, vagy intravénásan adagoljuk.
- Electrolitegyensúly felborulása (fontos a káliumdús étkezés).
- A hólyagok helyén lévő sebek, erodált bőrfelület könnyen felülfertőzödhet.
- A nyálkahártya érintettség erős fájdalommal jár, emiatt a betegek rosszul táplálkoznak, emiatt általános állapotrosszabbodás léphet fel.
- Gyakori szövődmény a fehérjevesztés, a hámlás, a fehérjehiány a steroid hatás következtében.
- A steroid kezelés következtében gyakori komplikáció a száj gombás fertőződése.
- A Sulfon Haemolyticus anaemiát okozhat.

Mire figyeljen a beteg?

- Nagyon fontos az előírt diéta tartása (fehérjedús, sokszor káliumdús étkezés).
- A betegség egész életen át gondozandó. Fontos a kórházi kezelés után rendszeresen járni szakorvosi ellenőrzésre.
- Az otthonra javasolt gyógyszereket rendszeresen szedni kell, nem lehet kihagyni.
- DHD-ban szenvedő beteg otthon figyeljen arra, hogy jódozott sót ne fogyasszon, s ha szükséges szigorúan tartsa a glutenmentes diétát.