|  |  |
| --- | --- |
| Клинические рекомендации | |
| **Другие уточненные нарушения пигментации** | |
| Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: | **L81.8** |
| Возрастная группа: | Взрослые |
| Год утверждения: | **202\_** |
| Разработчик клинической рекомендации: | |
| * Общероссийская общественная организация «Российское общество дерматовенерологов и косметологов» | |

Оглавление

[**Элементы оглавления не найдены.Термины и определения 4**](#__RefHeading___doc_terms)

[1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 5](#__RefHeading__5420_207229410)

[1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 5](#__RefHeading__5422_207229410)

[1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#__RefHeading__5424_207229410)

[1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 7](#__RefHeading__5426_207229410)

[1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#__RefHeading__5428_207229410)

[1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 10](#__RefHeading__5430_207229410)

[2.1 Жалобы и анамнез 10](#__RefHeading__5432_207229410)

[2.2 Физикальное обследование 11](#__RefHeading__5434_207229410)

[2.3 Лабораторные диагностические исследования 11](#__RefHeading__5436_207229410)

[Лабораторные диагностические исследования не применяются. 11](#__RefHeading__5438_207229410)

[2.4 Инструментальные диагностические исследования 11](#__RefHeading__5440_207229410)

[2.5 Иные диагностические исследования 12](#__RefHeading__5442_207229410)

[3. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов 16](#__RefHeading__5444_207229410)

[4. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 16](#__RefHeading___doc_5)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача 24](#__RefHeading__5446_207229410)

[Приложение В. Информация для пациента 25](#__RefHeading___doc_v)

**Список сокращений**

МКБ — Международная классификация болезней

**Термины и определения**

Немеланиновые пигментации — это процесс развития пигментации вследствие накопления в коже красящих веществ немеланиновой природы.

Татуировка – это внедрение перманентного рисунка на тело, методом местного травмирования кожного покрова с внесением в подкожную клетчатку красящего пигмента.

**1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

* + ***1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)***

1. Немеланиновые пигментации — процесс развития пигментации вследствие накопления в коже красящих веществ немеланиновой природы. К немеланиновой пигментации относят пигментацию железом, охроноз (алкаптонурия) и аргирия.
2. Татуировка – это внедрение перманентного рисунка на тело, методом местного травмирования кожного покрова с внесением в подкожную клетчатку красящего пигмента.
   * ***1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)***

Этиология и патогенез индивидуальны для каждого типа проявлений нарушения пигментации.

Различные типы гипермеланоза можно классифицировать как локализованные и генерализованные. Первые обычно соответствуют опухолям кожи и могут формировать кожные проявления сложных синдромов, которые в первую очередь включают сердечные аномалии, или пигментированные формы воспалительных и/или инфекционных дерматозов.

Диффузный гипермеланоз часто является признаком системного заболевания, как правило, метаболического или эндокринного заболевания, или же он может быть результатом медикаментозной терапии.

Варианты нормального цвета кожи у людей варьируются от бледно-белых до светло-коричневых, темно-коричневых и черных. Цвет кожи представляет собой смесь хромофоров кожи: красного (оксигемоглобин), синего (деоксигенированный гемоглобин), желто-оранжевого (каротин, экзогенный пигмент) и коричневого (меланин). Меланин, однако, является основным компонентом цвета кожи; наличие или отсутствие меланина в меланосомах меланоцитов и меланина в кератиноцитах отвечает за пигментацию эпидермиса, а присутствие меланина в макрофагах или меланоцитах в дерме отвечает за пигментацию дермы.

Обычно выделяют две группы пигментных нарушений: нарушения количественного и качественного распределения нормального пигмента и аномальное присутствие экзогенных или эндогенных пигментов в коже. К первой группе относятся гиперпигментации, клинически проявляющиеся потемнением цвета кожи, и лейкодермия, для которой характерно осветление кожи. Гипермеланоз соответствует перегрузке меланина или аномальному распределению меланина в коже.

В зависимости от цвета различают меланодермию (коричневую/черную) и церулодермию (синюю/серую). Меланодермия соответствует эпидермальному гипермеланоцитозу (повышенное количество меланоцитов) или эпидермальному гипермеланозу (увеличение количества меланина в эпидермисе без изменения количества меланоцитов). Церулодермия соответствует дермальному гипермеланоцитозу (патологическому наличию в дерме клеток, синтезирующих меланины. Наконец, дисхромия может быть связана с аномальным присутствием в коже пигмента экзогенного или эндогенного происхождения.

Пигментация зависит от внутренних и внешних факторов.

Внутренними факторами могут быть:

* наследственные;
* эндокринные;
* воспалительные;
* нервные;
* дефицит нутриентов.

К внешним факторам относятся:

* инсоляция;
* повреждения кожи;
* воздействие химических веществ;
* лекарственные препараты
  + ***1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)***

Проявления охроноза наблюдается преимущественно у мужчин в возрасте 30–50 лет.

Татуировки часто встречаются и среди мужчин, и среди женщин. По данным 2015 года (Harris Poll), 29% взрослого населения США имеют, по меньшей мере одну татуировку, что на 8% больше, чем четыре года назад. [2].

|  |
| --- |
| **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**  L81.8 - Другие уточненные нарушения пигментации |

|  |
| --- |
|  |

* + ***1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)***

1. Основной классификацией является классификация, разработанная американским дерматологом Томасом Фицпатриком:
2. I. Кельтский — кожа никогда не загорает, всегда обгорает (очень светлая кожа, светлые или рыжие волосы, голубые или зеленые глаза, веснушки).
3. II. Светлокожий европейский — иногда удается загореть, но чаще кожа обгорает (светлая кожа, русые или каштановые волосы, голубые, зеленые или серые глаза).
4. III. Темнокожий европейский/светлый азиатский — кожа часто загорает, но иногда обгорает (средний оттенок кожи от светлого до смуглого, темно-русые или каштановые волосы, как правило, карие глаза).
5. IV. Средиземноморский/азиатский — кожа быстро загорает, редко обгорает (светло-коричневая кожа, темно-русые или каштановые волосы, как правило, карие глаза).
6. V. Индусский — кожа никогда не обгорает (очень смуглая кожа, черные волосы, черные глаза).
7. VI. Африканский — кожа никогда не обгорает (темная кожа, черные волосы, черные глаза).
8. По отношению к ультрафиолетовому облучению I и II фототипы считают меланодефицитными (защита отсутствует), III и IV — меланокомпетентными (приобретенная защита), а V и VI — меланопротекторными (врожденная защита).

Интегральную характеристику цвета кожи в настоящее время дают колориметрические методы. С помощью спектрофотометра измеряют отраженный свет видимого спектра (400–700нм) и определяют следующие параметры:

- L\* (яркость);

- a\* и b\* (зеленый–красный и синий–желтый хроматические координаты);

- ITA (индивидуально-типологический угол, интенсивность пигментации);C\* (насыщенность цвета);

- h\* (оттенок).

По происхождению различают пигментации, связанные:

- с наследственными заболеваниями (черный акантоз, нейрофиброматоз, болезнь Пейтца — Егерса, недержание пигмента);

- пороками развития кожи и новообразованиями (меланоцитарные невусы, меланоз Дюбрея, меланома, лентиго);

гормональными влияниями (мелазма беременных, болезнь Аддисона, акромегалия, гипотиреоз).

По патогенезу различают пигментации:

- связанные с увеличением количества меланоцитов;

- связанные с увеличением количества меланина;

- немеланиновые пигментации.

По площади поражения выделяют:

- генерализованную диффузную,

- генерализованную сетчатую

- ограниченную дисхромии [1,2].

* + ***1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)***

При нарушение пигментации определяются очаги кожи серовато-коричневого цвета и коричневого цвета на коже лица, верхних и нижних конечностей.

После нанесения татуировки определяется наличие пигментации различной интенсивности.

**2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

Диагноз устанавливается на основании характерной клинической картины и результата осмотра врача-косметолога.

* + ***2.1 Жалобы и анамнез***

В зависимости от типа нарушения пигментации кожи пациенты могут предъявлять жалобы на изменение интенсивности окраски кожи. При сборе анамнеза необходимо учитывать длительность и динамику пигментации, семейная склонность к пигментациям, наличие патологии внутренних органов, прием медикаментов (начало и длительность, изменение дозы, переход на другой препарат), вредные факторы профессиональной деятельности, инсоляция, воздействие разных видов излучения, проведение косметологических процедур. При осмотре важно оценить фототип, локализацию, распространенность, очертания, цвет и симметричность расположения очагов гиперпигментации [1].

* + ***2.2 Физикальное обследование***

*Объективные клинические проявления заболевания, выявляемые npи физикальном обследовании, см. в разделе «Клиническая картина».*

* + ***2.3 Лабораторные диагностические исследования***
* **Рекомендовано**проведениеклинического анализа крови, определение в крови цинка, меди, железа, ферритина [1].

***2.4 Инструментальные диагностические исследования***

* **Рекомендовано** проведение дерматоскопии [1].

**Уровень убедительности** **рекомендаций** - С **(уровень** достоверности доказательств 5)

* **Рекомендована** диагностика лампой Вуда при наличии очагов гиперпигментации с целью выявления глубины залегания: при усилении цвета — эпидермальная, отсутствии усиления — дермальная [1].

**Уровень убедительности рекомендаций** - С **(уровень** достоверности доказательств 5)

* **Рекомендована** диагностика методом мексаметрии при наличии очагов гиперпигментации с целью выявления количественного содержания меланина и уровеня эритемы в исследуемом участке кожи [1].

**Уровень убедительности рекомендаций** - С **(уровень** достоверности доказательств 5)

***Комментарии:*** *мексаметрия основана на поглощении и отражении света, позволяющим количественно определить содержание меланина и уровень эритемы в исследуемом участке кожи.*

* + ***2.5 Иные диагностические исследования***

**Консультации других специалистов**

* **Рекомендована** консультация врача-эндокринолога с целью коррекции гормонального статуса при обнаружении метаболического синдрома, ожирения, сахарного диабета 2 типа и для исключения противопоказаний к терапии и с целью решения вопроса о прогнозировании результатов лечения, а также коррекции диеты и гормонального фона пациента с целью улучшения эффекта от терапии [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень** достоверности доказательств — 5)

* **Рекомендована** консультация врача-терапевта с целью исключения противопоказаний для проводимого лечения [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств — 5)**

**3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

Выбор метода коррекции эстетических недостатков, зависит от клинической картины, наличия противопоказаний и оснащения кабинета врача-косметолога.

**3.1.2 Неинвазивные** методы

* + **Рекомендовано** использование ультразвукового пилинга с целью коррекции гиперпигментации [1]:

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарий:*** *Ультразвуковая терапия с целью коррекции гиперпигментации, проводится курсом 10-15 процедур (2-3 раза в неделю).*

* + **Рекомендовано** использование фототерапии кожи для лечения пигментных пятен и сосудистых изменений в эпидермисе и дерме[1].

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств – 4)**

***Комментарии:*** *Селективный фототермолиз проводится курсом: 4-6 процедур (1 раз в 3недели)* *[17].* *Неабляционное лазерное воздействие проводится - 1 раз в 3 недели курс 4-6*

*процедур [1].*

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** *Выбор параметров процедуры зависит от глубины залегания пигмента и фототипа кожи.*

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств –4)**

* **Рекомендовано** применение дерматологических пилингов для лечения гиперпигментации.

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств – 4)**

***Комментарии:*** *Поверхностые химические пилинги проводятся курсом: 4-6 процедур (1 раз в 7-10* *дней).* *Срединные химические пилинги проводятся курсом: 3-5 процедур (1 раз в 3-4 недели).*

* + 1. **Инвазивные методы**
* **-Рекомендовано** введение аутологичной богатой тромбоцитами плазмы для коррекции пигментации[1]:

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств – 4)**

**4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

Не проводится.

**5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

Не проводится

**6. Организация медицинской помощи**

Лечение осуществляется амбулаторно врачом-косметологом.

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

На исход заболевания может оказывать влияние сопутствующие эндокринологические заболевания, прием лекарственных препаратов с фотосенсибилизирующей активностью.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Критерии качества** | **Уровень убедительности рекомендаций** | | **Уровень достоверности доказательств** | |
|  | применение дерматологических пилингов для лечения гиперпигментации. | В | 3 | |

**Список литературы**

# Эрнандес Е.И., Альбанова В.И., Раханская Е.М. Под общей редакцией: Эрнандес Е.И., Раханской Е.М. Пигментация в практике косметолога - 2021

1. Hyperpigmentation, 2019, Oct;146(10):666-682
2. Normal and abnormal skin color, 012 Dec;139 Suppl 4:S125-9. doi: 10.1016/S0151-9638(12)70123-0.

**Приложение A1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Кубанов Алексей Алексеевич - член-корреспондент РАН, президент ООО

«РОДВК», директор ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, заведующий кафедрой дерматовенерологии и косметологии ФГБОУ ДПО «PAMHПO» Минздрава России, г. Москва.

1. Кондрахина Ирина Никифоровна — кандидат медицинских наук,заведующий консультативно-диагностического центра ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, член «РОДВК».
2. Махакова Юлия Буяндылгеровна — кандидат медицинских наук, заведующий образовательным отделом ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, член «РОДВК».
3. Егорова Елена Петровна - врач-косметолог консультативно-диагностического центра ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, член «РОДВК».

**Конфликт интересов:** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Приложение A2. Методология разработки клинических рекомендаций**

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-специалисты: врач-дерматовенеролог, врач- косметологи.
2. Ординаторы и слушатели циклов повышения квалификации по указанной специальности.

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| УДД | **Расшифровка** |
| 1 | Систематическиеобзорыисследованийсконтролемреференснымметодомили  систематический обзор рандомизированных клинических исследований сприменениеммета-анализа |
| 2 | Отдельныеисследованиясконтролемреференснымметодомилиотдельные  рандомизированныеклиническиеисследованияисистематическиеобзорыисследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клиническихисследований,сприменениеммета-анализа |
|  | Исследованиябезпоследовательногоконтроляреференснымметодомили  исследованиясреференснымметодом,неявляющимсянезависимымотисследуемого метода или нерандомизированные сравнительныеисследования, втомчислекогортныеисследования |
| 4 | Несравнительныеисследования,описаниеклиническогослучая |
| 5 | Имеетсялишьобоснованиемеханизмадействияилимнениеэкспертов |

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| УДД | **Расшифровка** |
| 1 | Систематический обзор РКИ сприменением мета-анализа |
| 2 | Отдельные РКИ исистематические обзоры исследований любого дизайна, за  Исключением РКИ, сприменением мета-анализа |
| 3 | Нерандомизированныесравнительныеисследования,вт.ч.когортныеисследования |
| 4 | Несравнительныеисследования,описаниеклиническогослучаяилисериислучаев,  исследования«случай-контроль» |
| 5 | Имеетсялишьобоснованиемеханизмадействиявмешательства(доклинические  исследования)илимнение экспертов |

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (YYP) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| А | Сильная рекомендация(все рассматриваемые критерии эффективности  (исходы)являютсяважными,всеисследованияимеютвысокоеилиудовлетворительноеметодологическоекачество,ихвыводыпоинтересующимисходамявляютсясогласованными) |
|  | Условная рекомендация(не все рассматриваемые критерии эффективности  (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое илиудовлетворительноеметодологическоекачествои/илиихвыводыпоинтересующимисходамнеявляютсясогласованными) |
|  | Слабая рекомендация(отсутствиедоказательствнадлежащегокачества (все  рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |

**Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию — не реже, чем один раз в три года,а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым KP, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно- правовых документов:

1. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «дерматовенерология», утвержденный Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации № 924н от 15 ноября 2012 г.

**Приложение В. Информация для пациента**

Пациентам необходимо помнить о соблюдении правил здорового образа жизни, рекомендуется отказаться от вредных привычек, придерживаться правильного питания. Важно ежедневно очищать и тонизировать кожу, использовать другие наружные средства для ухода, подобранные в соответствии типом кожи.

**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

Шкалы не разработаны.