|  |
| --- |
| Клинические рекомендации |
| **Лишай красный плоский** |
| Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: | **L43** |
| возрастная группа: | Взрослые и дети |
| Год утверждения: |  |
| Разработчик клинической рекомендации |
| * Общероссийская общественная организация «Российское общество дерматовенерологов и косметологов»
 |

Оглавление

[Оглавление 2](#_Toc22566722)

[Список сокращений 4](#_Toc22566723)

[Термины и определения 5](#_Toc22566724)

[1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) 6](#_Toc22566725)

[1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc22566726)

[1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc22566727)

[1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc22566728)

[1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 6](#_Toc22566729)

[1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#_Toc22566730)

[1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 8](#_Toc22566731)

[2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 12](#_Toc22566732)

[2.1 Жалобы и анамнез 12](#_Toc22566733)

[2.2 Физикальное обследование 13](#_Toc22566734)

[2.3 Лабораторные диагностические исследования 13](#_Toc22566735)

[2.4 Инструментальные диагностические исследования 14](#_Toc22566736)

[2.5 Иные диагностические исследования 15](#_Toc22566738)

[3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 16](#_Toc22566739)

[3.1 Консервативное лечение 16](#_Toc22566740)

3.1.1. Топическая терапия 16

[3.2 Хирургическое лечение 22](#_Toc22566741)

[3.3 Иное лечение 22](#_Toc22566742)

[4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации 22](#_Toc22566743)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение,медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 23](#_Toc22566744)

[6. Организация медицинской помощи 23](#_Toc22566745)

[7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) 23](#_Toc22566746)

[Критерии оценки качества медицинской помощи 23](#_Toc22566747)

[Список литературы 24](#_Toc22566748)

[Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций](#_Toc22566749)

[Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций](#_Toc22566750)

[Целевая аудитория клинических рекомендаций: 30](#_Toc18751397)

[Таблица П1- Уровни достоверности доказательств 31](#_Toc18751398)

[Таблица П2 – Уровни убедительности рекомендаций 31](#_Toc18751399)

[Порядок обновления клинических рекомендаций 33](#_Toc18751400)

[Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата 33](#_Toc22566751)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача 34](#_Toc22566759)

[Приложение В. Информация для пациента 37](#_Toc22566760)

Список сокращений

КПЛ – красный плоский лишай

МКБ – Международная классификация болезней

ПУВА-терапия – сочетанное применение длинноволнового ультрафиолетового облучения (320–400нм) и фотосенсибилизатора

Термины и определения

КПЛ – хроническое воспалительное заболевание кожи и слизистых оболочек, реже поражающее ногти и волосы, типичными элементами которого являются лихеноидные папулы.

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

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Красный плоский лишай (КПЛ) – хроническое воспалительное заболевание кожи и слизистых оболочек, реже поражающее ногти и волосы, типичными элементами которого являются лихеноидные папулы.

## 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

## Этиология заболевания неизвестна. КПЛ рассматривается как мультифакториальное иммунноопосредованное заболевание, при котором экспрессия неидентифицированного до настоящего времени антигена кератиноцитами базального слоя приводит к активации и миграции в кожу Т-лимфоцитов с формированием иммунного ответа и воспалительной реакции. Предполагается связь КПЛ с нервными стрессами, приемом лекарственных препаратов, токсико-аллергическим воздействием, а также с вирусными инфекциями (вирусные гепатиты, герпес, ВПЧ-инфекция), однако убедительных данных, подтверждающих последнюю ассоциацию, не получено.

## 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Общая заболеваемость КПЛ составляет 0,14 – 1,27%. Заболеваемость КПЛ в Российской Федерации среди лиц в возрасте 18 лет и старше в 2018 году составила ?????? на 100000 соответствующего населения.

Наиболее часто КПЛ встречается у людей в возрасте от 30 до 60 лет. На долю женщин приходится 60–75% больных КПЛ с поражением слизистой оболочки полости рта и около 50% больных КПЛ с поражением кожи.

## КПЛ редко встречается у детей, лишь 5% случаев заболевания приходится на пациентов детского возраста

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

**Лишай красный плоский** (L43):

L43.0 – Лишай гипертрофический красный плоский;

L43.1 – Лишай красный плоский буллезный;

L43.2 – Лишаевидная реакция на лекарственное средство;

L43.3 – Лишай красный плоский подострый (активный);

L43.8 – Другой красный плоский лишай;

L43.9 – Лишай красный плоский неуточненный

## 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

**Красный плоский лишай кожи**

1. Типичная;
2. Гипертрофическая, или веррукозная;
3. Атрофическая;
4. Пигментная;
5. Буллезная
6. Эрозивно-язвенная;
7. Фолликулярная.
8. Кольцевидная

**Красный плоский лишай слизистой оболочки полости рта и губ**

* + - 1. Типичная;
			2. Гиперкератотическая;
			3. Экссудативно-гиперемическая;
			4. Эрозивно-язвенная;
			5. Буллезная;

**Красный плоский лишай вульвы**

1. Типичная;
2. Гипертрофическая
3. Эрозивно-язвенная

## 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

КПЛ характеризуется разнообразием клинических проявлений поражения кожи и слизистых оболочек, среди которых наиболее клинически значимо поражение слизистой оболочки полости рта.

Красный плоский лишай кожи

Поражение кожи при типичной форме красного плоского лишая характеризуется плоскими папулами диаметром 2–5 мм, с полигональными очертаниями, с вдавлением в центре, розовато-красного цвета с характерным фиолетовым или сиреневатым оттенком и восковидным блеском, более отчетливым при боковом освещении. Шелушение обычно незначительное, чешуйки отделяются с трудом. На поверхности более крупных узелков, особенно после смазывания маслом, можно обнаружить сетевидный рисунок (симптом сетки Уикхема).

Характерным признаком красного плоского лишая является склонность к сгруппированному расположению высыпаний с образованием колец, гирлянд, линий. Реже узелки сливаются, образуя бляшки с шагреневой поверхностью. Вокруг бляшек могут возникать новые папулы, располагающиеся более или менее густо. В большинстве случаев сыпь локализуется симметрично на сгибательных поверхностях конечностей, туловище, половых органах, довольно часто – на слизистой оболочке полости рта. Редко поражаются ладони, подошвы, лицо. В период обострения КПЛ наблюдается положительный феномен Кебнера (изоморфная реакция) – появление новых узелков на месте травматизации кожи.

Гипертрофическая форма развивается преимущественно у мужчин в возрасте от 30 до 60 лет. Гипертрофическая форма КПЛ характеризуется образованием бляшек округлых или овальных очертаний, диаметром 4–7 см и более. Цвет бляшек – ливидный с фиолетовым оттенком. Поверхность бляшек неровная, бугристая, испещрена бородавчатыми выступами с множеством углублений. По периферии основных очагов поражения могут обнаруживаться мелкие фиолетово-красноватые узелки, характерные для типичной формы КПЛ. Бородавчатые разрастания сопровождаются интенсивным приступообразным зудом. Излюбленной локализацией гипертрофической формы КПЛ является передняя поверхность голеней и тыльная поверхность стоп. Вероятность малигнизации при данной форме составляет 0.3-3.0%.

Атрофическая форма КПЛ формируется преимущественно в зависимости от локализации дерматоза и отличается исходом лихеноидных папул и бляшек КПЛ в атрофию. Поражение кожи чаще наблюдается на голове, туловище, в подмышечных впадинах и на половых органах. Высыпания немногочисленны, состоят из типичных узелков и атрофических пятен с лиловой и желтовато-бурой окраской. При их слиянии образуются синевато-буроватые атрофические бляшки размером от 1 до 2–3 см. Локализация КПЛ на волосистой части головы обуславливает формирование рубцовой алопеции, формирование которой характеризуется распространением атрофии от периферии к центру и наличием валика фиолетового цвета.

Пигментная форма КПЛ возникает остро, поражает значительную поверхность кожного покрова (туловище, конечности) и характеризуется множественными бурыми пятнистыми высыпаниями, которые сливаются в диффузные очаги поражения. При этом можно обнаружить как узелки, характерные для типичной формы КПЛ, так и пигментированные элементы.

Буллезная форма КПЛ клинически характеризуется образованием пузырей на бляшках и папулах на эритематозных участках или на неповрежденной коже. Высыпания имеют различную величину, толстую напряженную покрышку, которая в дальнейшем становится дряблой, морщинистой. Содержимое пузырей прозрачное, слегка опалесцирующее с желтоватым оттенком, местами - с примесью крови.

При эрозивно-язвенной форме КПЛ на коже и слизистых оболочках отмечаются эрозии, чаще с фестончатыми краями, размером от 1 до 4–5 см и более. Язвенные поражения встречаются редко, локализуются на нижних конечностях. Края язв плотные, розовато-синюшной окраски, возвышаются над уровнем окружающей здоровой кожи. Дно язв покрыто вялыми зернистыми грануляциями с некротическим налетом. (убрать)

Фолликулярная форма КПЛ характеризуется появлением преимущественно на коже туловища и внутренних поверхностей конечностей фолликулярных остроконечных папул, покрытых плотными роговыми шипиками. Сочетание фолликулярной формы КПЛ, рубцовой алопеции на волосистой части головы, а также нерубцовой алопеции в области подмышечных впадин и лобка известно как синдром Грэма-Литтла-Лассюэра.

Кольцевидная форма характеризуется появлением лихенодных папул, формирующих кольцевидные или гирляндоподобные очаги на коже генитальной области чаще всего у мужчин. Данная форма заболевания, как правило, является дебютом дерматоза и чаще всего трансформируется в типичную форму.

Красный плоский лишай слизистой оболочки полости рта (СОПР) *и губ*

При КПЛ высыпания чаще всего локализуются на слизистой оболочке в области щек, языка, губ, десен, реже –нёба, дна полости рта.

Типичная форма КПЛ слизистой оболочки полости рта характеризуется мелкими папулами серовато-белого цвета до 2–3 мм в диаметре. Папулы могут сливаться между собой, образуя сетку, линии, дуги, причудливый рисунок кружева. Возможно появление бляшек с резкими границами, выступающих над окружающей слизистой оболочкой и напоминающих лейкоплакию. Высыпания при этой форме редко сопровождаются субъективными симптомами.

Гиперкератотическая форма КПЛ отличается появлением на фоне типичных высыпаний сплошных очагов ороговения с резкими границами или появлением веррукозных разрастаний на поверхности бляшек.

Экссудативно-гиперемическая форма КПЛ слизистой оболочки полости рта отличается расположением типичных серовато-белых папул на гиперемированной и отечной слизистой оболочке.

Эрозивно-язвенная форма КПЛ слизистой оболочки полости рта характеризуется наличием мелких единичных или множественных, занимающих большую площадь эрозий, реже – язв, неправильных очертаний, покрытых фиброзным налетом, после удаления которого наблюдается кровотечение. Для эрозивно-язвенной формы КПЛ характерно длительное существование возникших эрозий и язв, вокруг которых на гиперемированном и отечном основании могут располагаться типичные для КПЛ папулы. Сочетание эрозивно-язвенной формы КПЛ, артериальной гипертензии и сахарного диабета известно как синдром Гриншпана. Данная форма КПЛ наиболее разистентна к проводимой терапии, а длительное существование эрозий и язв в полости рта и на губах может приводить к трансформации в плоскоклеточную карциному.

Буллезная форма КПЛ слизистой оболочки полости рта характеризуется одновременным присутствием типичных папулезных высыпаний и беловато-перламутровых пузырей размером до 1–2 см в диаметре. Пузыри имеют плотную покрышку и могут существовать от нескольких часов до 2 суток. После вскрытия пузырей образуются быстро эпителизирующиеся эрозии.

КПЛ слизистой оболочки полости рта рассматривается как потенциально предраковое состояние с возможностью развития плоскоклеточного рака. Описаны случаи развития плоскоклеточного рака в хронических очагах КПЛ аногенитальной области, пищевода, при гипертрофическом КПЛ.

Поражение вульвы при КПЛ

*Типичная форма КПЛ вульвы* развивается у 50% женщин с локализацией дерматоза на коже или в полости рта. В большинстве случаев протекает бессимптомно и характеризуется типичными лихеноидными папулами белесоватого цвета, образующих кружевной рисунок.

*Гипертрофическая форма КПЛ вульвы* встречается достаточно редко и локализуется на коже промежности или в перианальной области и никогда не обнаруживаются на слизистой влагалища. Данная форма КПЛ характеризуется бородавчатыми разрастаниями, которые могут изъязвляться или инфицироваться, в результате чего может появиться болезненность.

*Эрозивно-язвенная форма КПЛ вульвы* - наиболее часто встречаемое поражение в данной локализации. Средний возраст регистрации симптомов 55-60 лет. Наличие данной формы КПЛ сопровождается активными жалобами пациенток: боль, резь, диспареуния, посткоитальное кровотечение. Высыпания характеризуются появлением длительной незаживающих эрозий и язв, края которых отёчны и имеют тёмно-красную и фиолетовую окраску и окружены сетчатым рисунком, образованным за счет слияния типичных папул КПЛ. После заживления эрозий и язв образуются гипертрофические рубцы и синехии.

Другие формы КПЛ

1. *Инверсная форма КПЛ* характеризуется поражением крупных складок тела, в других областях высыпания могут отсутствовать.

2. *Каплевидная форма КПЛ*: мелкие лихеноидные папулы широко рассеяны и остаются дискретными.
3 *Синдромы наложения (Overlap syndromes):* поражения типа ДКВ и КПЛ на волосистой части головы, на коже шеи, верхней части туловища и конечностях. Возможна трансформация в СКВ.

4. *Лихеноидная реакция при болезни трансплантат против хозяина:* клинически и гистологически идентичные поражениям при типичной форме КПЛ.

5. *Лихеноидный кератоз*: макулопапулы от красного до коричневого цвета, иногда покрытые чешуйками на конечностях и в области грудины у женщин среднего и пожилого возраста.

6. *Красный плоский лишай, вызванный лекарственными препаратами.* Поражения кожи идентично различным формам КПЛ, возникающие в результате приема следующих лекарственных средств: гипотензивные средства (ингибиторы АПФ, бета-адреноблокаторы, нифедипин, метилдопа), диуретики (45 - гидрохлоротиазид, фуросемид, спиронолактон), нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) (производные фенотиазина), противосудорожные препараты, противогрибковые лекарственные средства (кетоконазол), химиотерапевтические средства (гидроксимочевина, 5-фторуорурацил, иматиниб), противомалярийные средства (гидроксихлорохин), средства, содержащие сульфогруппу (сульфонилмочевинные гипогликемические средства, дапсон, мезалазин, сульфазол, радиоконтрастная среда, омепразол), ингибиторы фактора некроза опухолей (инфликсимаб, этанерцепт и адалимумаб), ингибиторы тирозинкиназы, мизопростол (простагландин Е1)

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

## 2.1 Жалобы и анамнез

При типичной форме КПЛ с поражением кожи больных беспокоит зуд. Язвенные поражения кожи, наблюдающиеся при эрозивно-язвенной форме КПЛ, характеризуются болезненностью, усиливающейся при ходьбе в случае локализации высыпаний на нижних конечностях.

Течение КПЛ с поражением кожи обычно благоприятное. Спонтанные ремиссии поражений кожи при КПЛ в течение 1 года после манифестации наблюдаются у 64–68% больных.

Субъективные ощущения при типичной форме КПЛ слизистой оболочки полости рта обычно отсутствуют. При гиперкератотической форме КПЛ слизистой оболочки полости рта больные могут отмечать сухость во рту и незначительную боль при приеме горячей пищи. Больные с экссудативно-гиперемической формой КПЛ слизистой оболочки полости рта отмечают болезненность при приеме пищи, особенно горячей и острой.

Спонтанные ремиссии КПЛ слизистой оболочки полости рта отмечаются у 2,8–6,5% больных, что намного реже, чем при поражениях кожи. Средняя продолжительность существования высыпаний на слизистой оболочке полости рта при КПЛ составляет около 5 лет, однако эрозивная форма заболевания не склонна к спонтанному разрешению. Типичная форма заболевания с ретикулярным расположением высыпаний на слизистой оболочке полости рта имеет лучший прогноз, так как спонтанная ремиссия происходит в 40% случаях.

## 2.2 Физикальное обследование

Оценивается локализация, распространенность, цвет и характер высыпаний, определяется консистенция элементов сыпипри осмотре кожных покровов и слизистых оболочек полости рта и вульвы, пальпация элементов сыпи.

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

* **Рекомендуется** при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи из очага поражения [44,48]

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

**Комментарии:** При гистологическом исследовании в биоптате кожи при КПЛ отмечают гиперкератоз с неравномерным гранулезом, акантозом, вакуольную дистрофию клеток базального слоя эпидермиса, диффузный полосовидный инфильтрат в верхнем отделе дермы, вплотную примыкающий к эпидермису, нижняя граница которого «размыта» клетками инфильтрата. Отмечается экзоцитоз. В более глубоких отделах дермы видны расширенные сосуды и периваскулярные инфильтраты, состоящие преимущественно из лимфоцитов, среди которых находятся гистиоциты, тканевые базофилы и меланофаги. В длительно существующих очагах инфильтраты более густые и состоят преимущественно из гистиоцитов. На границе между эпидермисом и дермой локализуются тельца Сиватта (коллоидные тельца) – переродившиеся кератиноциты.

* **Рекомендуется** для диагностики буллезной и эрозивно-язвенной форм КПЛ исследование биоптата кожи и слизистых оболочек с помощью реакции прямой иммунофлюоресценции [49,50]

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

**Комментарии:** при исследовании биоптата кожи с помощью реакции прямой иммунофлюоресценции на границе между эпидермисом и дермой выявляют обильные скопления фибрина, в тельцах Сиватта – IgM, реже – IgA, IgG и компонент комплимента

* **Рекомендуется** в случае изолированного эрозивно-язвенного поражения слизистой оболочки полости рта проведение цитологического исследования в целях дифференциальной диагностики с истинной акантолитической пузырчаткой [50].

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

**Комментарии**: В отличие от КПЛ в очагах поражения истинной акантолитической пузырчатки обнаруживаются акантолитические клетки***.***

* **Рекомендуется** перед назначением системной медикаментозной терапии или при решении вопроса о дальнейшей тактике лечения проведение лабораторных исследований [51]:

общий (клинический) анализ крови;

анализ крови биохимический общетерапевтический (АЛТ, АСТ, общий билирубин, триглицериды, холестерин, общий белок);

анализ мочи общий.

Обнаружение антител и антигенов к вирусным гепатитам С и В

**Комментарии:** Результаты общего (клинического) анализа крови, анализа крови биохимического общетерапевтического, общего анализа мочи и антител и антигенов к вирусным гепатитам необходимы перед назначением системной терапии больных КПЛ для выявления противопоказаний к ней и во время системной терапии для выявления ее нежелательных эффектов.

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

## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

## Дерматоскопия: сетка Уикхема и окружающие ее шпилькообразные и точечные сосуды, желто-коричневые и желто-синие точки, роговые пробки, милиумоподобные и комедоноподобные структуры [50].

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

## 2.5 Иные диагностические исследования

* **Рекомендуется** консультация офтальмолога, эндокринолога, терапевта, гинеколога – перед назначением ПУВА-терапии, узкополосной средневолновой фототерапии для исключения противопоказаний к проведению фототерапии [51].

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

* **Рекомендуется** консультация офтальмолога – перед назначением антималярийных препаратов для исключения противопоказаний к терапии ими, а также в процессе лечения антималярийными препаратами 1 раз в 6 месяцев для контроля безопасности терапии, включая осмотр глазного дна [51].

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

* **Рекомендуется консультация** стоматолога – при изолированном поражении слизистой оболочки полости рта [51].

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

* **Рекомендуется** консультация гинеколога – при поражении вульвы и слизистой оболочки влагалища [51].

**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

## 3.1 Консервативное лечение

## ***3.1.1. Топическая терапия***

* **Рекомендуются пациентам** для наружной терапии при наличии ограниченных высыпаний топические глюкокортикостероидные препараты средней и высокой активности (возможно их чередование).

бетаметазон\*\* крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 12 недель [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

или

клобетазол, крем, мазь  2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–8 недель [2, 3].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

или

флуоцинолона ацетонид, крем, гель, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–8 недель [4]. **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

или

гидрокортизона-17 бутират, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–8 недель [5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

или

триамцинолон, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–8 недель [6].

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

или

мометазон\*\* крем, мазь, лосьон 1–2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–8 недель [6].

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

или

бетаметазон + cалициловая кислота, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–8 недель [6].

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

или

салициловая кислота + флуметазон, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–8 недель [6].

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

* В случае неэффективности наружной терапии больных КПЛ или при распространенных высыпаниях **рекомендуется** системная терапия.
* **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Системная терапия больных КПЛ сочетается с наружной терапией.

* **Рекомендуются** глюкортикостероидные препараты системного действия:

преднизолон\*\* 20–30 мг в сутки перорально в течение 1–2 месяцев с последующей постепенной отменой [5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

или

бетаметазон\*\* 1 мл 1 раз в 2–3 недели внутримышечно или внутриочагово, на курс 3–4 инъекции [2, 3, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 3**

* **Рекомендуются** антималярийные препараты:

гидроксихлорохин 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1-2 месяцев под контролем клинического анализа крови 1 раз в месяц

или

-хлорохин 250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в день в течение 1 месяца под контролем клинического анализа крови 1 раз в месяц. **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Антималярийные препараты могут назначаться с глюкокортикостероидными препаратами.

* Для купирования зуда **пациентам** **рекомендуются** антигистаминные препараты 1-го поколения или анксиолитическое средство (транквилизатор) с H-антигистаминной активностью:

мебгидролин 100 мг перорально 2–3 раза в сутки в течение 7–10 дней [8].

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

или

клемастин 1 мг перорально или внутримышечно 2–3 раза в сутки в течение 7–10 дней [8].

У**ровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

или

гидроксизин\*\* 25–100 мг в сутки перорально в течение 28 дней [8].

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

**Комментарии:** Антигистаминные препараты 1-го поколения могут использоваться для купирования как перорально, так и в инъекционных формах.

* При незначительной инфильтрации очагов поражения кожи при КПЛ **пациентам рекомендуется:**

узкополосная средневолновая фототерапия с длиной волны 311 нм 3–4 раза в неделю в течение 6–12 недель [9–12].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

* При выраженной инфильтрации в очагах поражения кожи больных КПЛ **рекомендуется**:

ПУВА-терапия с пероральным применением фотосенсибилизаторов: метоксален 0,6 мг на кг массы тела (в инструкции по медицинскому применению метоксалена красный плоский лишай не включен в показания к применению препарата, красный плоский лишай не включен в показания для назначения ПУВА-терапии) [13–15].

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

или

ПУВА-терапия с наружным применением фотосенсибилизаторов: метоксален 0,5–1 мг/л, на курс от 8 до 23 процедур (в инструкции по медицинскому применению метоксалена красный плоский лишай не включен в показания к применению препарата, красный плоский лишай не включен в показания для назначения ПУВА-терапии) [16–18]. **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

* Для лечения больных КПЛ слизистой оболочки полости рта и губ, а также вульвы **рекомендуются** в качестве препаратов первой линии топические глюкокортикостероидные препараты:

бетаметазон\*\* крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 8 недель [19].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

или

триамцинолон мазь 3 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 12 недель [20].

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

или

флуоцинолона ацетонид крем, гель, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4–12 недель [21, 22].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

или

клобетазол крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4-8 недель [23, 24, 25, 26].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

* При эрозивно-язвенном поражении слизистой оболочки полости рта, губ и вульвы **пациентам** **рекомендуются** ранозаживляющие средства наружно:

алоэ древовидного листья, линимент 2 раза в сутки на очаги поражения [27, 28]. **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

* В случае болезненности очагов поражения на слизистой оболочке полости рта, губ и вульвы **пациентам** **рекомендуются** обезболивающие средства:

лидокаин + ромашки аптечной экстракт цветов, гель: полоску длиной 0,5 см наносят на болезненные или воспаленные участки слизистой оболочки полости рта и втирают легкими массирующими движениями 3 раза в день [29].

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

или

холина салицилат + цеталкония хлорид, гель стоматологический 1 см для взрослых и 0,5 см для детей выдавливают на чистый палец и втирают легкими массирующими движениями в пораженный участок слизистой оболочки полости рта 2–3 раза в день до или после еды и перед сном [30].

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

* В случае тяжелого КПЛ слизистой оболочки полости рта, губ и вульвы, резистентного к проводимой терапии, **пациентам** **рекомендуются** системные глюкокортикостероидные препараты:

преднизолон\*\* 0,5–1 мг на кг массы тела в течение 3 недель [3, 31, 32].

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

* В случае неэффективности проводимой терапии КПЛ всех форм и локализаций **пациентам рекомендуются**:

ацитретин 30 мг в сутки перорально в течение 3–8 недель (в инструкции по медицинскому применению ацитретина красный плоский лишай не включен в показания к применению препарата) [33–35].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** В связи с возможностью развития в процессе терапии ретиноидами нежелательных явлений (изменения уровня трансаминаз, гепатит, гипертриглицеридемия, гиперхолестеринемия, гипергликемия и др.) необходимо проводить контроль уровня липидов, глюкозы в крови, функции печени. В связи с тератогенными свойствами ретиноидов женщинам репродуктивного возраста необходимо применять надежные меры контрацепции за 4 недели до, во время лечения и в течение 2 лет после окончания терапии ацитретином. В случае наступления беременности ее следует прервать по медицинским показаниям.

или

циклоспорин\*\* 5 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 3–8 недель (в инструкции по медицинскому применению циклоспорина красный плоский лишай не включен в показания к применению препарата) [36–38].

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

**Комментарии:** Во время лечения циклоспорином необходим регулярный контроль концентрации креатинина плазмы – повышение может свидетельствовать о нефротоксическом действии препарата и требует снижения дозы: на 25% при возрастании креатинина более чем на 30% от исходного, и на 50%, если уровень его повышается вдвое; когда уменьшение дозы в течение 4 нед не приводит к снижению креатинина, циклоспорин отменяют. Рекомендуется мониторинг артериального давления, содержания в крови калия, мочевой кислоты, билирубина, трансаминаз, липидного профиля. В период лечения противопоказана иммунизация живыми ослабленными вакцинами.

или

Метотрексат 15мг в неделю в течение 3-4 месяцев (в инструкции по медицинскому применению циклоспорина красный плоский лишай не включен в показания к применению препарата) [39-40]. **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Лечение метотрексатом предполагает регулярное врачебное наблюдение и контроль лабораторных показателей и инструментальных исследований (общий анализ крови, показатели функции печени, креатинин/мочевина, осадок мочи, анализ на беременность, ультразвуковое исследование печени, рентгенография грудной клетки), особенно на начальных этапах. Пациентов следует информировать о ранних проявлениях нежелательных эффектов, при возникновении которых необходимо проведение дополнительного обследования. Лечение метотрексатом рекомендуется прекратить при превышении концентрацией АЛТ/АСТ верхней границы нормы более чем в 3 раза. Возобновление приема метотрексата в более низкой дозе возможно после нормализации лабораторных показателей. В период лечения противопоказана иммунизация живыми ослабленными вакцинами.

## 3.2 Хирургическое лечение

Не применяется.

## 3.3 Иное лечение

Обезболивание не применяется.

Диетотерапия не прменяется.

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

* **Рекомендуется**:

Бальнеотерапия – радоновые, азотнотермальные, йодобромные, сульфатные, сероводородные ванны (Пятигорск, Анапа, Сочи – Мацеста, Нальчик, Майкоп) [41, 42].   **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

Аэротерапия, гелиопроцедуры, дозированные морские купания [42].  **ровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

* **Рекомендуется** при трудоустройстве больного следует учитывать возможность развития у больных КПЛ феномена Кебнера с выраженной изоморфной реакцией на травму кожи [43].  **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

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

Методов профилактики не существует.

При диспансеризации больных с красным плоским лишаем важное значение имеет лечение заболеваний внутренних органов, интоксикаций, функциональных изменений нервной системы, нервно-психических расстройств, санация очагов хронической инфекции, устранение патологии полости рта. В процессе диспансеризации должны создаваться благоприятные бытовые и трудовые условия, снижающие вероятность травматизации кожи [43].

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

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания к госпитализации:

* Неэффективность лечения в амблуторных условиях.
* Распространенные и тяжелые формы.

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

Критерии оценки качества медицинской помощи

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Критерии качества** | **Уровень достоверности доказательств** | **Уровень убедительности доказательств** |
| 1 | Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый  | 4 | С |
| 2 | Выполнен анализ крови биохимический (исследование уровня общего белка, глюкозы, креатинина, мочевой кислоты, билирубина общего, холестерина общего, триглицеридов, аланин-аминотрансферазы, аспартат-аминотрансферазы) | 4 | С |
| 3 | Выполнен общий (клинический) анализ мочи | 4 | С |
| 4 | Проведена терапия лекарственными препаратами группы топические глюкокортикостероиды и/или лекарственными препаратами группы системные глюкокортикостероиды и/или антималярийными препаратами и/или фототерапия и/или метотрексатом и/или иммунодепрессантами (в зависимости от медицинских показаний и отсутствии медицинских противопоказаний) | 4 | С |
| 5 | Достигнуто уменьшение площади высыпаний или отсутствие высыпаний | 4 | С |

Список литературы

1. Teng C.T., Tan C.H., Goh S.L. et al. A randomized controlled trial to compare calcipotriol with betamethasone valerate for the treatment of cutaneous lichen planus. J Dermatol Treat 2004; №15 (3): 141–145.
2. Oliver G.F., Winkelmann R.K. Treatment of lichen planus. Drugs 1993; №45 (1): 56–65.
3. Cribier B., Frances C., Chosidow O. Treatment of lichen planus. An evidence-based medicine analysis of efficacy. Arch Dermatol 1998; №134 (12): 1521–1530.
4. Marsden C.W. Fluocinonide acetonide 0,2% cream: a cooperative clinical trial. Br J Dermatol 1968: №80 (9); 614–617.
5. Kellett J.K., Ead R.D. Treatment of lichen planus with a short course of oral prednisolone. Br J Dermatol 1990; №123 (4): 550–551.
6. Бутов Ю.С., Васенова В.Ю., Анисимова Т.В. Лихены. В: Клиническая дерматовенерология. / под ред. Ю.К Скрипкина, Ю.С. Бутова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. Т.II. - С.184—211.
7. Pitche P, Saka B, Kombate K, Tchangai-Walla K. Treatment of generalized cutaneous lichen planus with dipropionate and betamethasone disodium phosphate: an open study of 73 cases. Ann Dermatol Venereol 2007; №134 (3 Pt 1): 237–240.
8. Usatine R.P., Tinitigan M. Diagnosis and treatment of lichen planus. 2011; №84 (1): 53–60.
9. Saricaoglu H., Karadogan S.K., Baskan E.B., Tunali S. Narrowband UVB therapy in the treatment of lichen planus. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2003; №19 (5): 265–267.
10. Habib F., Stoebner P.E., Picot E. et al. Narrow band UVB phototherapy in the treatment of widespread lichen planus. Ann Dermatol Venereol. 2005; №132 (1): 17–20.
11. Pavlotsky F., Nathansohn N., Kriger G. et al. Ultraviolet-B treatment for cutaneous lichen planus: our experience with 50 patients. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2008; №24 (2): 83–86.
12. Iraji F., Faghihi G., Asilian A. et al.Comparison of the narrow band UVB versus systemic corticosteroids in the treatment of lichen planus: A randomized clinical trial. J Res Med Sci 2011; №16 (12): 1578–1582.
13. Gonzalez E., Momtaze-T K., Freedman S. Bilateral comparison of generalized lichen planus treated with psoralens and ultraviolet A. J Am Acad Dermatol 1984; №10 (6): 958–961.
14. Ortonne J.P., Thivolet J., Sannwald C. Oral photochemotherapy in the treatment of lichen planus. Br J Dermatol 1978; №99 (1): 77–88.
15. Narwutsch M., Sladeczek M. PUVA-Therapie des Lichen ruber planus: eine histologische Studie. Dermatol Monatschr 1986; №172 (3): 133–144.
16. Helander I., Jansen C.T., Meurman L. Long-term efficacy of PUVA treatment in lichen planus: comparison of oral and external methoxsalen regimens. Photodermatology 1987; №4 (5): 265–268.
17. Von Kobyletzki G., Gruss C., Altmeyer P., Kerscher M. Balneophotochemotherapie des Lichen ruber: Einige Ergebnisse und Vergleich mit bisher angewandten Photochemotherapie-modalitatten. Hautarzt 1997; №48 (5): 323–327.
18. Kerscher M., Volkenandt M., Lehman P. et al. PUVA-bath photochemotherapy of lichen planus. Arch Dermatol 1995; №131 (10): 1210–1211.
19. Tyldesley W.R., Harding S.M. Betamethasone valerate aerosol in the treatment of oral lichen planus. Br J Dermatol 1977; №96 (6): 659–662.
20. Malhotra A.K., Khaitan B.K., Sethuraman G., Sharma V.K. Betamethasone oral minipulse therapy compared with topical triamcinolone acetonide (0.1%) paste in oral lichen planus: a randomized comparative study. J Am Acad Dermatol 2008; №58 (4): 596–602.
21. Buajeeb W, Kraivaphan P, Pobrurksa C. Efficacy of topical retinoic acid compared with topical fluocinolone acetonide in the treatment of oral lichen planus. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1997; №83 (1): 21–25.
22. Voûte A.B., Schulten E.A., Langendijk P.N. et al. Fluocinonide in an adhesive base for treatment of oral lichen planus. A double-blind, placebo-controlled clinical study. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1993; №75 (2): 181–185.
23. Corrocher G., Di Lorenzo G., Martinelli N. et al. Compara­tive effect of tacrolimus 0.1% ointment and clobetasol 0.05% ointment in patients with oral lichen planus. J Clin Periodontol 2008; №35 (3): 244–249.
24. Carbone M., Arduino P.G., Carrozzo M. et al. Topical clobetasol in the treatment of atrophic-erosive oral lichen planus: a randomized controlled trial to compare two preparations with different concentrations. J Oral Pathol Med 2009; №38 (2): 227–233.
25. Cooper SM, Wojnarowska F. Influence of treatment of erosive lichen planus of the vulva on its prognosis. Arch Dermatol. 2006 Mar;142(3):289-94.
26. Edwards L. Lichen planus. Chapter 15 in “Obstetric and Gynecologic Dermatology” eds Martin Black, C. Ambros-Rudolf, L. Edwards, P Lynch, Mosby Elsevier 2008;147-15.
27. Choonhakarn C., Busaracome P., Sripanidkulchai B., Sara­karn P. The efficacy of aloe vera gel in the treatment of oral lichen planus: a randomized controlled trial. Br J Dermatol 2008; №158 (3): 573–577.
28. Salazar-Sanchez N., Lopez-Jornet P., Camacho-Alonso F. et al. Efficacy of topical aloe vera in patients with oral lichen planus: a randomized double-blind study. J Oral Pathol Med 2010; №39 (10): 735–740.
29. Русакова И.В., Харитонова М.П., Авхадыева Е.В. и др. Оценка эффективности лечения красного плоского лишая слизистой оболочки полости рта у пациентов, обратившихся на кафедру стоматологии общей практики ГБО ВПО УГМУ. Инновационные технологии в науке и образовании 2015; №2 (2): с.39–42.
30. Зорина В.В., Камышникова И.О. Фармакологические аспекты лечения красного плоского лишая. Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований 2014; №2: с.84–88.
31. Lodi G., Scully C., Carrozzo M. et al. Current controversies in oral lichen planus: report of an international consensus meeting. Part 2. Clinical management and malignant transformation. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2005; №100 (2): 164–178.
32. Brice S.L., Barr R.J., Rattet J.P. Childhood lichen planus: a question of therapy. J Am Acad Dermatol 1980: №3 (4): 370–376.
33. Laurberg G., Geiger J.M., Hjorth N. et al. Treatment of lichen planus with acitretin: a double blind, placebo-controlled study in 65 patients. J Am Acad Dermatol 1991; №24 (3): 434–437.
34. Viglioglia P.A., Villanueva C.R., Martorano A.D. et al. Efficacy of acitretin in severe cutaneous lichen planus. J Am Acad Dermatol 1990; №22 (5Pt1): 852–853.
35. Brockow K., Abeck D., Haupt G., Ring J. Exanthemous lichen planus in a child: response to acitretin. Br J Dermatol 1997; №136 (2): 287–289.
36. Higgins E.M., Munro C.S., Friedmann P.S., Marks J.M. Cyclosporin A in the treatment of lichen planus. Arch Dermatol 1989; №125 (10): 1436.
37. Ho V.C., Gupta A.K., Ellis C.N. et al. Treatment of severe lichen planus with cyclosporine. J Am Acad Dermatol 1990; №22 (1): 64–68.
38. Pigatto P.D., Chiapino G., Bigardi A. et al. Cyclosporin A for treatment of severe lichen planus. Br J Dermatol 1990; №122 (1): 121–123.
39. Fazel N. Cutaneous lichen planus: A systematic review of treatments. J Dermatol Treat 2015;26(3):280-3.
40. Atzmony L, Reiter O, Hodak E, Gdalevich M, Mimouni D. Treatments for Cutaneous Lichen Planus: A Systematic Review and Meta-Analysis. Am J Clin Dermatol. 2016;17(1):11-22
41. Капкаев Р.А., Селисский Г.Д., Адо В.А. Диспансеризация при кожных и венерических заболеваниях. Ташкент: Медицина, 1989. – 184 с.
42. Кузнецова Т.Г. Сущностное наполнение обучающих технологий на этапе санаторной реабилитации больных с красным плоским лишаем. Гуманизация образования 2011; №1: с.123–128.
43. Кузнецова Т.Г. Авторские схемы назначения аэротерапии, гелиопроцедур, терренкуров и дозированных морских купаний больным красным плоским лишаем. Вестник новых медицинских технологий 2011; №18 (3): с.219–221.
44. Молочкова Ю. В. Красный плоский лишай и лихеноидные дерматозы. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. 135 с.
45. GOUGEROT H, CIVATTE A Clinical and histologic criteria of cutaneous and mucosal lichen planus; delimitation //Ann Dermatol Syphiligr (Paris). 1953 Jan-Feb; 80(1):5-29.
46. Ellis FA Histopathology of lichen planus based on analysis of one hundred biopsy specimens. J Invest Dermatol. 1967 Feb; 48(2):143-8.
47. Elder DE, Elenitsas R, Johnson BL, Murphy GF, Xu X. Lever's Histopathology of the Skin. 10th edition. Philadelphia, Pa, USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
48. Kumar V, Abbas A, Aster J. Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease. 8th ed edition. Philadelphia, Pa, USA: Saunders; 2009/
49. [Kulthanan K](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kulthanan%20K%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=18173515)1, [Jiamton S](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Jiamton%20S%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=18173515), [Varothai S](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Varothai%20S%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=18173515), [Pinkaew S](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Pinkaew%20S%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=18173515), [Sutthipinittharm P](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Sutthipinittharm%20P%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=18173515). Direct immunofluorescence study in patients with lichen planus. //[Int J Dermatol.](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18173515%22%20%5Co%20%22International%20journal%20of%20dermatology.) 2007 Dec;46(12):1237-41. doi: 10.1111/j.1365-4632.2007.03396.x.
50. Buajeeb W, Okuma N, Thanakun S, Laothumthut T. Direct Immunofluorescence in Oral Lichen Planus. J Clin Diagn Res. 2015;9(8):ZC34–ZC37. doi:10.7860/JCDR/2015/13510.6312
51. Diana Kuriachan, Rakesh Suresh , Mahija Janardhanan, and Vindhya Savithri Oral Lesions: The Clue to Diagnosis of Pemphigus Vulgaris // Case reports in dentistry Volume 201/
52. [Usatine RP](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Usatine%20RP%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=21766756)1, [Tinitigan M](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Tinitigan%20M%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=21766756). Diagnosis and treatment of lichen planus. // Am Fam Physician. 2011 Jul 1;84(1):53-60.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Кубанов Алексей Алексеевич – член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор, Президент Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
2. Перламутров Юрий Николаевич - доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
3. Олисова Ольга Юрьевна – доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
4. Чикин Вадим Викторович – кандидат медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
5. Минеева Алина Аркадьевна – член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
6. Ольховская Кира Брониславовна – кандидат медицинских наук. Конфликт интересов отсутствует.

**Конфликт интересов:**

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-специалисты: дерматовенерологи, стоматологи.
2. Ординаторы и слушатели циклов повышения квалификации по специальности «Дерматовенерология».

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

|  |  |
| --- | --- |
| **УДД** | **Расшифровка** |
| 1 | Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа |
| 3 | Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов |

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

|  |  |
| --- | --- |
| **УДД** |  **Расшифровка**  |
| 1 | Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа |
| 3 | Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль» |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов |

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

|  |  |
| --- | --- |
| **УУР** | **Расшифровка** |
| A | Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)  |
| B | Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)  |
| C | Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (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 клиническим рекомендациям, 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 Б. Алгоритмы действий врача

**Блок-схема 1. Алгоритм ведения пациентов с поражением кожи**



# Блок-схема 2. Алгоритм ведения пациентов с поражением слизистой оболочки полости рта.

# 2.jpg

#

# Блок-схема 3. Алгоритм ведения пациенток с поражением вульвы

# 3.jpg

Приложение В. Информация для пациента

1. Во время системной терапии глюкокортикостероидными препаратами, антималярийными препаратами (хлорохин и гидроксихлорохин), ацитретином, циклоспорином возможно развитие нежелательных реакций, требующих корректировки или прекращения лечения. Для своевременного выявления нежелательных реакций лечение должно проводиться под наблюдением врача.
2. Ацитретин обладает тератогенным действием. В связи с этим при назначении ацитретина за 2 недели до начала приема препарата должен быть получен отрицательный тест на беременность. Во время лечения ацитретином рекомендуется проводить дополнительные обследования на беременность не реже 1 раза в месяц. Каждой женщине, способной к деторождению, абсолютно необходимо применять эффективные противозачаточные средства без перерывов в течение 4 недель до начала лечения, в процессе лечения и в течение двух лет после завершения лечения ацитретином.
3. При планирующемся лечении методом фототерапии для исключения противопоказаний к нему необходимы консультации терапевта, эндокринолога, женщинам – гинеколога, при планировании ПУВА-терапии – офтальмолога с заключением о возможности проведения фототерапии.