|  |
| --- |
| Клинические рекомендации |
| **Парапсориаз** |
| Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:  | **L41** |
| Возрастная группа:  | Взрослые и дети |
| Год утверждения: |  |
| Разработчик клинической рекомендации:  |
| * Общероссийская общественная организация «Российское общество дерматовенерологов и косметологов»
 |

Оглавление

[Оглавление 2](#_Toc31983576)

[Список сокращений 4](#_Toc31983577)

[Термины и определения 5](#_Toc31983578)

[1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) 6](#_Toc31983579)

[1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc31983580)

[1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc31983581)

[1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#_Toc31983582)

[1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 7](#_Toc31983583)

[1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#_Toc31983584)

[1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 8](#_Toc31983585)

[2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 11](#_Toc31983586)

[2.1 Жалобы и анамнез 11](#_Toc31983587)

[2.2 Физикальное обследование 11](#_Toc31983588)

[2.3 Лабораторные диагностические исследования 11](#_Toc31983589)

[2.4 Инструментальные диагностические исследования 14](#_Toc31983590)

[2.5 Иные диагностические исследования 14](#_Toc31983591)

[3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 14](#_Toc31983592)

[3.1 Консервативное лечение 14](#_Toc31983593)

[3.2 Иное лечение 23](#_Toc31983594)

[4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации 23](#_Toc31983595)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 23](#_Toc31983596)

[6. Организация медицинской помощи 24](#_Toc31983597)

[7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) 24](#_Toc31983598)

[Критерии оценки качества медицинской помощи 24](#_Toc31983599)

[Список литературы 26](#_Toc31983600)

[Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций 29](#_Toc31983601)

[Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций 30](#_Toc31983602)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача 32](#_Toc31983603)

[Приложение В. Информация для пациента 33](#_Toc31983604)

Список сокращений

ПУВА-терапия – облучение ультрафиолетовым излучением длиной волны 320-400 нм с применением фотосенсибилизирующих препаратов сочетанное применение фотосенсибилизаторов группы фурокумаринов и длинноволоного ультрафиолетового излучения 320–400 нм

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

УФА – длиновольновое ультрафиолетовое излучение 350–400 нм

УФБ-311 – узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия с длиной волны 311 нм

Термины и определения

Парапсориаз – гетерогенная группа воспалительных дерматозов различного генеза, клинические проявления которых в виде пятен и/или папул и бляшек, покрытых мелкопластинчатыми чешуйками, напоминают псориатические высыпания.

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

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

Парапсориаз – гетерогенная группа воспалительных дерматозов различного генеза, клинические проявления которых в виде пятен и/или папул и бляшек, покрытых мелкопластинчатыми чешуйками, напоминают псориатические высыпания.

Различия в клинической картине, патогенезе, патоморфологии, лечении и прогнозе – причина отсутствия в настоящее время общепринятого определения и классификации парапсориаза.

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

Этиология и патогенез парапсориазов на современном этапе до конца не изучены. При мелкобляшечном парапсориазе значимую роль играет хроническое Т-клеточно-опосредованное воспаление в коже. L. Brocq рассматривал описанное им заболевание как «реакцию кожи на разнообразные случайные причины». Анализ генов β- и γ- цепи Т-клеточного рецептора лимфоцитов позволяет выделить несколько доминирующих клонов Т-клеток (поликлональность), что свидетельствует в пользу развития реактивного иммунного ответа на какой-то антиген, исключая злокачественную пролиферацию (когда преобладает моноклональность). Крупнобляшечный парапсориаз многими авторами рассматривается как ранняя форма грибовидного микоза, при этом частота дальнейшей злокачественной трансформации значительно варьирует от 0 до 40% (в среднем около 10%). При исследовании тех же генов β- и γ- цепи Т-клеточного рецептора лимфоцитов в области высыпаний доминирующий клон Т-клеток составляет более 50% лимфоцитарного инфильтрата. Кроме этого отмечают и инфекционный генез: в 87% случаев в пораженной коже идентифицируют вирус герпеса 8 типа. При лихеноидном парапсориазе значительную роль играет формирование реакции гиперчувствительности на различные инфекционные агенты. Обнаруживается ассоциация дерматоза со следующими инфекциями: *Toxoplasma gondii*, вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус, вирус иммунодефицита человека, парвовирус, *Staphylococcus aureus*, бета-гемолитические стрептококки группы А. Описаны наблюдения, когда пациенты с лихеноидным парапсориазом имели различные дисфункции эндокринной системы и интеркуррентные заболевания, в частности, аутоиммунный гепатит, холецистопатии, хронический тонзиллит, тромбоцитопеническую пурпуру. В коже развивается Т-клеточное опосредованное иммунное воспаление, при остром течении отмечаются проявления васкулита кожи (в стенках сосудов обнаруживаются фрагменты IgM, фиксированные циркулирующие иммунные комплексы, С3-фракция комплемента, фибрин). При остром лихеноидном вариолиформном питириазе в коже на лимфоцитах в области высыпаний обнаружена экспрессия маркера CD30+, при хроническом течении наблюдается частичная потеря маркера CD7, что характерно для лимфом кожи [1–3].

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

Заболевание чаще возникает у мужчин среднего и пожилого возраста (40–60 лет). Женщины болеют редко. Соотношение мужчин и женщин 8:1.Заболеваемость крупнобляшечным псориазом одинакова у представителей различных рас и географических регионов, мужчины также болеют чаще. Лихеноидный питириаз одинаково часто встречается у представителей всех рас, этнических групп и географических регионов. Заболеваемость также выше у мужчин, чем у женщин (1,5–3:1). Лихеноидный питириаз развивается преимущественно у людей в возрасте 15–30 лет, редко у детей и пожилых лиц. Частота выявления хронических форм заболевания в 3 раза выше, чем острых. У одного пациента могут отмечаться клинические проявления острого и хронического лихеноидного питириаза. Язвенно-некротический вариант с лихорадкой часто встречается у детей и подростков [1].

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

L 41.0 Питириаз лихеноидный и оспоподобный острый

Болезнь Мухи-Хабермана

L 41.1 Питириаз лихеноидный хронический

L 41.3 Мелкобляшечный парапсориаз

L 41.4 Крупнобляшечный парапсориаз

L 41.5 Сетевидный парапсориаз

L 41.8 Другой парапсориаз

L 41.9 Парапсориаз неуточненный

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

В настоящее время принято выделять несколько клинических форм парапсориаза: мелкобляшечный парапсориаз, крупнобляшечный парапсориаз, питириаз лихеноидный и оспоподобный острый (болезнь Мухи-Хабермана), хронический лихеноидный питириаз (болезнь Юлиусберга).

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

Мелкобляшечный парапсориаз. Первоначальной локализацией высыпаний часто являются внутренняя поверхность предплечий, плеч и бедер, реже первые высыпания отмечаются на боковых поверхностях туловища. Обычно появляются единичные пятна или бляшки, которые могут существовать долгое время, являясь ограниченной формой заболевания. В некоторых наблюдениях происходит медленное и часто незаметное для больного распространение высыпаний. При распространенных формах сыпь локализуется на передней и задней поверхностях конечностей, передне-боковых поверхностях туловища, реже в эпигастральной области и в области поясницы. Высыпания всегда симметричны. Кожа волосистой части головы, лица, ладоней и подошв в процесс не вовлекается. Пятна или бляшки могут быть округлыми, овальными, удлиненно-овальными и полосовидными, но особенно характерны для этой формы заболевания полосовидные пятна (в виде пальцев) с заостренными концами. Такие пятна, располагаясь симметрично на конечностях, своей длинной осью параллельны длине конечности, а на туловище – параллельны ребрам. Практически никогда не встречаются высыпания с неправильными и причудливыми очертаниями. Размеры пятен и бляшек могут варьировать, но чаще округлые элементы обычно не превышают 1–2 см в диаметре, удлиненно-овальные 4–5 см при ширине 1,5–2 см и полосовидные – 5–7 см в длину и 2–3 см в ширину. Наиболее характерным является желтовато-розовый и желтовато-коричневатый цвет при более спокойном течении заболевания и розовый или ярко-розовый – в период обострения. Поверхность высыпаний может быть гладкой, а может сопровождаться скудным мелкопластинчатым шелушением, при этом шелушение настолько невыраженное, что поверхность пятен в таких наблюдениях скорее производит впечатление шероховатой, чем шелушашейся. Сформировавшись в типичных местах и достигнув определенной величины, элементы сыпи существуют месяцы и годы, причем клинические проявления несколько усиливаются зимой, а летом частично разрешаются, маскируясь загаром. Несмотря на длительное, иногда многолетнее существование, пятна и бляшки остаются ограниченными, без тенденции к периферическому росту и слиянию. Не отмечается также и нарастания инфильтрата в бляшках. Возможны спонтанные ремиссии, иногда – полное разрешение высыпаний, при этом на месте исчезнувших элементов кожа остается нормальной, без развития атрофии или явлений пойкилодермии. Субъективные ощущения отсутствуют, крайне редко больных может беспокоить кратковременный легкий зуд.

*Крупнобляшечный парапсориаз****.*** Вначале высыпания могут появиться на тех же местах, что и при мелкобляшечном парапсориазе, т.е. на внутренних поверхностях верхних конечностей и бедер. Однако нередко первоначальной локализацией бывает туловище, особенно область живота и боковые поверхности. Появляются высыпания в виде крупных пятен, но чаще незначительно инфильтрированных бляшек размером от 3–4 см в диаметре и более. Бляшки имеют красновато-коричневатую или насыщенно розовую окраску, иногда с желтоватым оттенком, нечеткие границы, округлые и неправильные очертания и незначительное мелкопластинчатое шелушение на поверхности. В таком виде бляшки могут существовать достаточно долгое время на протяжении многих месяцев, но постепенно процесс начинает распространяться, занимая новые участки кожного покрова (спина, ягодицы, бедра, нижняя часть живота и голени, у женщин – в области молочных желез). Процесс прогрессирования высыпаний может длиться несколько лет. Кроме появления новых высыпаний, уже имеющиеся бляшки также медленно могут увеличиваться в размерах до 15 см и более в диаметре, они становятся более инфильтрированными и приобретают застойные оттенки. На некоторых бляшках появляется атрофия эпидермиса и сморщивание по типу папиросной бумаги. Однако слияние элементов не очень характерно для этого заболевания и возникает лишь при раздражении элементов трением грубой одеждой или в результате нерациональной наружной терапии, при этом также может наблюдаться усиление яркости окраски и инфильтрации элементов. Для пойкилодермического варианта характерно поражение крупных складок (паховых, аксиллярных) и наличие триады симптомов: атрофия кожи, участки гипер- и гипопигментации («пестрая кожа»), формирование телеангиэктазий. Улучшений состояния кожного процесса в летнее время не отмечается, но в течении болезни могут наблюдаться периоды стихания воспалительных явлений и некоторого обострения. Субъективные ощущения отсутствуют, редко больных беспокоит легкий зуд [4].

*Хронический лихеноидный питириаз.* Заболевание характеризуется медленным началом (недели, месяцы), длительным течением (несколько лет) и чередованием периодов обострений и ремиссий. Субъективные ощущения обычно отсутствуют, иногда пациентов беспокоит незначительный зуд. Первичным морфологическим элементом сыпи является плоская округлая папула, размерами 4–10 мм, имеющая вначале розовый или красный цвет, затем желтовато-коричневый; инфильтрат в основании папулы незначительный, высыпания не сливаются и не группируются. При поскабливании поверхности папул могут определяться симптомы скрытого шелушения и точечного кровоизлияния. Через 1–2 недели на поверхности папул появляется похожая на слюду чешуйка (симптом коллоидной пленки), которая со временем отторгается по периферии, оставаясь прикрепленной к коже только в центре (симптом «облатки»). Высыпания локализуются в области груди, живота, спины, проксимальных отделов конечностей, очень характерно поражение внутренней поверхности плеч. Элементы не наблюдаются в области лица, волосистой части головы, ладоней и подошв. Через несколько недель папулы самостоятельно разрешаются с формированием вторичных гиперпигментацией [5, 6].

*Питириаз лихеноидный и оспоподобный острый (болезнь Мухи-Хабермана).* Заболевание развивается остро (в течение нескольких дней или 1–2 недель). Появлению сыпи иногда предшествует продромальный период в виде повышения температуры до 37–38º и общей слабости. Характерен истинный полиморфизм сыпи – одновременно появляются папулы, пустулы, папуло-везикулы, геморрагические пятна. Полостные элементы довольно быстро трансформируются в буровато-черные некротические корочки. После отторжения корок и рассасывания узелков на их месте остаются пигментации и оспенноподобные («штампованные») рубчики. Для острой формы питириаза патогномоничны папулы с геморрагической корочкой в центре, после разрешения которых остаются небольшие рубчики, а также вариолиформные элементы – пустулизированные везикулы с пупкообразным вдавлением в центре. Высыпания распространенные, занимают значительные участки кожного покрова на туловище и конечностях, в том числе на лице, кистях, стопах, иногда - волосистой части головы. Редко поражаются слизистые оболочки рта и половых органов, где появляются беловатые, резко очерченные папулы. Заболевание протекает циклически. Появление свежих высыпаний может сопровождаться жжением и болью. Высыпания спонтанно регрессируют в период от нескольких недель (4–6) до 6 месяцев либо полностью без последующих рецидивов, либо заболевание переходит в хроническую форму лихеноидного парапсориаза [7, 8]. По данным некоторых авторов возможна трансформация в лимфому кожи [9–12]. Выделяют фебрильный язвенно-некротический вариант, который характеризуется острым, иногда молниеносным, началом, развитием фебрильной температуры (38–39˚С), ознобами, общей слабостью и недомоганием, возможны боли в животе, головная боль, лимфоаденопатия. На коже появляются единичные или множественные папулы, размерами 5–15 мм в диаметре, в их центре быстро развивается некроз с последующим формированием болезненных язв. Грануляция язв приводит к формированию «штампованных» рубцов. В процессе болезни могут присоединяться интериты и интерстициальная пневмония. Может наступить летальный исход от тромбоза сосудов, приводящего к гангренизации внутренних органов [1, 13].

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

***Критерии установления диагноза/состояния:*** *диагноз парапсориаза устанавливается на основании клинических проявлений заболевания.*

*При необходимости дифференциальной диагностики между парапсориазом и лимфомой кожи, а также другими дерматозами, требуется патолого-анатомического исследования биопсийного материала кожи.*

## 2.1 Жалобы и анамнез

Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».

## 2.2 Физикальное обследование

Данные физикального обследования описаны в разделе «Клиническая картина».

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

**Рекомендовано** для оценки общего состояния пациента и для контроля нежелательных явлений системной терапии пациентов:

общий (клинический) анализ крови развернутый [1, 13–16]

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

**Комментарии:** *В анализах крови при остром лихеноидном вариолиформном питириазе* *может наблюдаться лейкоцитоз и повышение СОЭ. При фебрильном язвенно-некротическом варианте* острого лихеноидного вариолиформного питириаза *с первых дней болезни наблюдаются высокая СОЭ, лейкоцитоз, гипохромная анемия. Кроме того, необходим контроль показателей общего (клинического) анализа крови во время системной терапии метотрексатом, циклоспорином, преднизолоном для выявления возможных нежелательных явлений терапии.*

**Рекомендовано** для оценки общего состояния пациента и для контроля нежелательных явлений системной терапии пациентов:

анализ крови биохимический общетерапевтический [1, 13–16]

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

**Комментарии:** *При фебрильном язвенно-некротическом варианте острого лихеноидного вариолиформного питириаза* *часто обнаруживаются положительный С-реактивный белок, повышение уровня печеночных ферментов, гипопротеинемия. Кроме того, необходим контроль показателей анализа крови биохимического общетерапевтического при назначении и во время системной терапии ацитретином, метотрексатом, циклоспорином, преднизолоном для выявления возможных нежелательных явлений.*

**Рекомендовано** для контроля нежелательных явлений системной терапии пациентов:

общий (клинический) анализ мочи [13, 14, 16]

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

**Комментарии:** *Необходим контроль показателей общего (клинического) анализа мочи при назначении и во время терапии метотрексатом для выявления возможных нежелательных явлений.*

**Рекомендовано** перед назначениемацитретина и в процессе терапии этими лекарственными препаратами женщинам детородного возраста для выявления беременности:

исследование мочи на хорионический гонадотропин [14, 15]

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

**Комментарий:** *Терапия ацитретином противопоказана во время беременности из-за выраженного тератогенного действия препарата, в связи с чем необходимо выявление беременности перед назначением ацитретина и во время терапии ацитретином.*

* **Рекомендовано** патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи из очага поражения пациентам при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими воспалительными дерматозами и лимфопролиферативными заболеваниями с поражением кожи – лимфомами кожи [9–12]

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

**Комментарии:** *Гистологическая картина кожи при мелкобляшечном парапсориазе не имеет специфических изменений («хроническое воспаление»): незначительный гиперкератоз с очаговым паракератозом, может быть спонгиоз, периваскулярные, преимущественно поверхностные, лимфоцитарные инфильтраты (CD4+ и CD8+-клетки), без атипии лимфоцитов.*

*При гистологическом исследовании биоптатов крупнобляшечного парапсориаза отмечается незначительный гиперкератоз с очаговым паракератозом, возможна гиперплазия эпидермиса за счет шиповатого слоя (акантоз) или его атрофия, незначительный спонгиоз. В сосочковом слое дермы наблюдаются рассеянные неплотные периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты с редкими гистиоцитами.*

*Для хронического лихеноидного питириаза характерны следующие патоморфологические изменения: гиперкератоз с очаговым паракератозом, акантоз, возможен спонгиоз, отек сосочковой дермы, наличие поверхностных периваскулярных и диффузных, преимущественно лимфоцитарных, инфильтратов с примесью единичных нейтрофилов и гистиоцитов; возможно проникновение отдельных лимфоцитов в эпидермис (экзоцитоз). При остром лихеноидном вариолиформном питириазе наблюдается выраженные изменения в эпидермисе (очаговый паракератоз, скопления нейтрофилов, вакуольная дистрофия и некроз базальных кератиноцитов, экзоцитоз лимфоцитов) и дерме (поверхностные и глубокие периваскулярные и диффузные лимфоцитарные инфильтраты, отек и некроз эндотелия сосудов, экстравазаты эритроцитов)*

* **Рекомендовано** патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи с применением иммуногистохимических методов пациентам, клинические проявления заболевания которых требуют дифференциальной диагностики парапсориаза с лимфомами кожи [15]

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

* **Рекомендовано** молекулярно-генетическое исследование T-клеточной клональности (по генам бэта, гамма и дельта цепей T-клеточного рецептора) пациентам, клинические проявления заболевания которых требуют дифференциальной диагностики парапсориаза с лимфомами кожи [9]

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

## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

* **Рекомендовано** проведение осмотра кожи под увеличением (дерматоскопия) при необходимости дифференциальной диагностики []

## 2.5 Иные диагностические исследования

**Рекомендовано** проведениеконсультации врача-гематолога пациентам с парапсориазом, у которых в результате патолого-анатомического исследования биопсийного материала кожи выявлены признаки лимфомы кожи [1,9,10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** *Для дифференциальной диагностики между парапсориазом и лимфомой кожи врачу-гематологу может потребоваться патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи с применением иммуногистохимических методов пациентам и молекулярно-генетическое исследование T-клеточной клональности (по генам бэта, гамма и дельта цепей T-клеточного рецептора) [9, 10]*

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

При назначении терапии учитывается клиническая форма парапсориаза, а также наличие у пациентов состояний и заболеваний, являющихся противопоказаниями к назначению определенных лекарственных препаратов.

## 3.1 Консервативное лечение

* **Рекомендовано назначение для наружной терапии глюкокортикоидов, применяемых в дерматологии:**

мометазон\*\* 0,1% крем, 0,1% мазь наносить на пораженные участки кожи тонким слоем 1 раз в сутки в течение 1–2 недель [16, 17]

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению препарата мометазон является детский возраст до 2 лет.*

или

бетаметазон\*\* крем 0,05%, мазь 0,05% 1 раз в сутки, крем 1% наносить на пораженный участок кожи тонким слоем 1–2 раза в сутки, слегка втирая, в течение 1–2 недель [17]

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению препарата бетаметазон крем 0,05%, мазь 0,05% является детский возраст до 1 года. Противопоказанием к назначению препарата бетаметазон крем 1%, является детский возраст до 6 месяцев.*

или

метилпреднизолона ацепонат 0,1% крем, мазь наносить 1 раз в сутки тонким слоем на пораженные участки кожи в течение 1–2 недель [17];

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению метилпреднизолона ацепоната в форме крема и мази является детский возраст до 4 месяцев.*

или

гидрокортизон\*\* 0,1% крем, 0,1% эмульсия, 0,1% мазь, 1% мазь наносить на пораженные участки кожи тонким слоем 1–3 раза в сутки в течение 2–4 недель [18]

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

**Комментарии:** *Возможно применение гидрокортизона крема, эмульсии и мази 0,1% с 6-месячного возраста.**Противопоказанием к назначению гидрокортизона мази 1% является детский возраст до 2 лет.*

**или**

**алклометазон** крем 0,05%, мазь 0,05% наносить на пораженные участки кожи равномерным слоем 2–3 раза в сутки в течение 2–4 недель. У детей и в период долечивания возможно использовать препарат 1 раз в сутки [17].

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению алклометазона крем 0,05%, мазь 0,05% является детский возраст до 6 месяцев*.

**или**

клобетазол 0,05% крем, 0,05% мазь наносить тонким слоем на пораженные участки кожи 2 раза в сутки в течение 1–2 недели [16, 19]

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению препарата клобетазол является детский возраст до 1 года.*

* **Рекомендовано** назначениедля системной терапии витаминов [1]:

пиридоксин\*\* раствор для инъекций 50 мг/мл внутримышечно 1 мл 1 раз в сутки в течение 10 дней [1].

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

тиамин\*\* раствор для внутримышечного введения 50 мг/мл внутримышечно 1 мл 1 раз в сутки в течение 10 дней [1].

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

#цианокобаламин 0,2 мг/мл или 0,5 мг/мл раствор для инъекций 1 мл внутримышечно 1 раз в сутки в течение 10 дней [1]

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

#аскорбиновая кислота раствор для внутривенного и внутримышечного введения 50 мг/мл внутримышечно по 1–3 мл в сутки в течение 10 дней или драже 50 мг 3–5 раз в сутки для взрослых перорально в течение 10–20 дней [1]

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

* **Рекомендовано** для системной терапии хронического лихеноидного парапсориаза назначение периферических вазодилататоров [20]:

#никотиновая кислота 10 мг/мл (1%) раствор для инъекций 1,0 мл внутримышечно 1 раз в сутки в течение 10 дней или перорально по 50–100 мг 2–4 раза в сутки после еды в течение 30 дней [1, 20].

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению никотиновой кислоты в форме раствора для инъекций является детский возраст, к назначению никотиновой кислоты в форме таблеток – детский возраст до 3-х лет.*

или

гиполипидемические средства [20]:

#ксантинола никотинат 300 мг/2 мл раствор для внутримышечного введения 2 мл внутримышечно 2 раза в сутки или таблетки 0,15 г внутрь после еды, начиная со 150 мг 3 раза в сутки, при необходимости увеличивая дозу до 300–600 мг 3 раза в сутки [1, 20].

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к терапии ксантинола никотинатом является детский возраст.*

* **Рекомендовано при лихеноидном питириазе назначение:**

#ацитретин перорально 25–50 мг в сутки в течение 6–8 недель [17].

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

**Комментарии:** Препарат принимают во время еды или с молоком. Перед назначением ацитретина и во время терапии ацитретином необходимо проводить контроль состояния пациентов. Следует контролировать функцию печени перед началом лечения ацитретином, каждые 1–2 недели в течение первого месяца после начала лечения, а затем – через каждые 3 месяца. Если результаты анализов указывают на патологию, контроль следует проводить еженедельно. Если функция печени не нормализуется или ухудшается, препарат следует отменить. В этом случае рекомендуется продолжать контролировать функцию печени на протяжении, по крайней мере, 3 месяцев.

Необходимо контролировать уровень холестерина и триглицеридов сыворотки натощак.

У пациентов с сахарным диабетом ацитретин может ухудшить толерантность к глюкозе, поэтому на ранних этапах лечения концентрацию глюкозы в крови следует проверять чаще обычного.

Из-за возможности нарушения ночного зрения необходим тщательный мониторинг за нарушением зрения.

В связи с высокой тератогенностью ацитретина за 2 недели до начала лечения должен быть получен отрицательный результат обследования на беременность. Во время лечения рекомендуется проводить дополнительные обследования на беременность не реже 1 раза в месяц. Абсолютно необходимо, чтобы каждая женщина, способная к деторождению, применяла эффективные противозачаточные средства без перерывов в течение 4 недель до начала лечения, в процессе лечения и в течение двух лет после завершения лечения ацитретином. Ацитретин нельзя назначать кормящим матерям. Детям ацитретин назначают только при неэффективности всех других методов лечения.

или

преднизолон\*\* перорально 20–60 мг в сутки (2/3 суточной дозы после завтрака, 1/3 – после обеда), с постепенным снижением до полной отмены, в течение 6–8 недель [17].

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

**или**

#метотрексат\*\*7,5–25 мг 1 раз в неделю перорально, подкожно или внутримышечно в течение 6–8 недель [17, 21].

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

**Комментарии:** Метотрексат является высоко эффективным препаратом для терапии обыкновенного псориаза, псориатической эритродермии, пустулезного и артропатического псориаза, но обладающий возможными серьезными побочными эффектами. Перед назначением метотрексата и во время лечения метотрексатом проводится контроль состояния пациента. С целью своевременного выявления побочных явлений необходимо контролировать состояние периферической крови, для чего 1 раз в неделю проводится общий анализ крови с определением количества лейкоцитов и тромбоцитов. Необходимо контролировать активность печеночных трансаминаз, функцию почек, по необходимости проводить рентгенологическое исследование органов грудной клетки. Терапию метотрексатом прекращают, если число лейкоцитов в крови составляет менее 1,5x109/л, количество нейтрофилов – менее 0,2x109/л, количество тромбоцитов менее 75x109/л. Повышение уровня креатинина на 50% и более первоначального содержания требует повторного измерения уровня креатинина. Возрастание уровня билирубина требует интенсивной дезинтоксикационной терапии. При развитии диареи и язвенного стоматита терапию метотрексатом необходимо прервать. При появлении признаков пульмональной токсичности (особенно сухой кашель без мокроты) лечение метотрексатом следует прекратить. Появление признаков угнетения функции костного мозга, необычных кровотечений или кровоизлияний, черного дегтеобразного стула, крови в моче или в кале, или точечных красных пятен на коже требует немедленной консультации врача. Мужчинам и женщинам детородного возраста во время лечения метотрексатом и как минимум в течение 3 месяцев после следует применять надежные методы контрацепции, чтобы избежать зачатия. Пациентам, получающим метотрексат, необходимо отказаться от иммунизации (если она не одобрена врачом) в интервале от 3 мес. до 1 года после приема препарата.

Для снижения вероятности развития нежелательных явлений лечение метотрексатом должно сопровождаться терапией препаратом фолиевой кислоты перорально 5 мг 1 раз в неделю через 24 часа после приема метотрексата.

или

#циклоспорин\*\* перорально 2,5–4,0 мг на кг массы тела в сутки в течение 6–8 недель [17].

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

**Комментарии:** Перед назначением циклоспорина и во время лечения циклоспорином следует контролировать состояния пациента для предупреждения развития побочных эффектов. Необходим регулярный контроль концентрации креатинина плазмы – повышение может свидетельствовать о нефротоксическом действии и потребовать снижения дозы: на 25% при возрастании уровня креатинина более чем на 30% от исходного, и на 50%, если уровень его повышается вдвое. Если уменьшение дозы в течение 4 недель не приводит к снижению уровня креатинина, циклоспорин отменяют. Рекомендуется мониторинг артериального давления, содержания в крови калия, мочевой кислоты, билирубина, трансаминаз, липидного профиля. При достижении удовлетворительного клинического результата циклоспорин отменяют, а при последующем обострении назначают в предыдущей эффективной дозе. Препарат следует отменять постепенно, снижая его дозу на 1 мг/кг в неделю в течение 4 недель или на 0,5–1 мг/кг каждые 2 нед. Применение препарата должно быть прекращено, если не достигнут удовлетворительный ответ после 6 недель лечения в дозе 5 мг/кг в сутки. При лечении циклоспорином повышается риск развития лимфопролиферативных заболеваний и других злокачественных новообразований, особенно кожи. Применение живых ослабленных вакцин во время лечения циклосоприном не рекомендуется.

* **Рекомендовано ультрафиолетовое облучение кожи** [22–29]

**Комментарии: *Ультрафиолетовое облучение кожи может быть распространенным или локальным в зависимости от площади очагов поражения, которые планируется облучать.*** Перед назначением фототерапии для выявления противопоказаний рекомендуется клиническое обследование больного и комплекс лабораторных исследований, включающий общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (включая определение показателей функции печени и почек), консультация врача-терапевта, врача-эндокринолога, врача-акушера-гинеколога (для женщин), врача-офтальмолога (при назначении ПУВА-терапии с внутренним применением фотосенсибилизатора). По показаниям рекомендуют обследование у других специалистов. Узкополосная средневолновая терапия с длиной волны 311 нм может быть применена детям с 7 лет при тяжелых формах, торпидном течении заболевания. Селективная фототерапия используется детям с 7-летнего возраста. ПУВА-терапия применяется с 18 лет.

*Начальную дозу облучения определяют на основании индивидуальной чувствительности кожи путем измерения минимальной фототоксической дозы при ПУВА-терапии или минимальной эритемной дозы при УФБ-терапии с применением биодозиметра Горбачёва-*Денфальда *либо без определения минимальных фототоксических/эритемных доз на основании фототипа кожи (по классификации Т.Б. Фитцпатрика). Следует так же учитывать степень загара, площадь поражения, выраженность воспалительной реакции на коже.* При всех методах фототерапии основными ближайшими побочными реакциями являются эритема и зуд. Реже наблюдаются пузыри, гиперпигментация или сухость кожи. Длительная многокурсовая фототерапия дозозависимо вызывает развитие симптомов хронического фотоповреждения кожи.  Наиболее часто развиваются лентиго, диффузная гиперпигментация, актинический эластоз. Реже встречается ретикулярный себорейный кератоз, телеангиэктазии, крапчатая пигментация кожи. Поскольку псоралены с кровотоком могут проникать в хрусталик глаза и связываться под воздействием УФА с белками хрусталика, при проведении ПУВА-терапии существует потенциальный риск развития катаракты. При длительной многокурсовой ПУВА-терапии увеличивается риск развития плоскоклеточного рака кожи. К факторам, повышающим риск канцерогенного действия ПУВА-терапии, относятся общее количество сеансов более 200; кумулятивная доза УФА более 1100 Дж/см2; облучение половых органов у мужчин; большое количество сеансов за короткий период; I и II типы кожи; предшествующие опухолевые процессы кожи; терапия ионизирующим и рентгеновским излучением; лечение препаратами мышьяка; другие канцерогенные факторы (курение, инсоляция, лечение циклоспорином, метотрексатом и др.).

Для уменьшения зуда и сухости кожи пациентам во время курса лечения необходимо использовать смягчающие или увлажняющие средства. В случаях упорного зуда назначают антигистаминные и седативные препараты. При появлении гиперпигментации кожи на пигментированные участки наносят цинковую пасту или фотозащитный крем, позволяющие защитить кожу от дальнейшего облучения. При проведении фототерапии необходимо соблюдать следующие меры предосторожности: в течение всего курса лечения пациенты должны избегать пребывания на солнце и защищать кожу открытых участков тела от солнечных лучей одеждой или фотозащитным кремом; во время сеанса фототерапии (при ПУВА-терапии – в течение всего дня) необходимо защищать глаза фотозащитными очками с боковой защитой, применение которых позволит избежать развития кератита, конъюнктивита и катаракты; во время процедур следует защищать одеждой или фотозащитными средствами губы, ушные раковины, соски, а также области, подвергающиеся хроническому солнечному облучению (лицо, шея, тыльная поверхность кистей), в случае отсутствия на них высыпаний; следует исключить использование других фотосенсибилизирующих препаратов и косметических средств: тетрациклина, гризеофульвина, сульфаниламидов, тиазидовых диуретиков, налидиксовой кислоты, фенотиазинов, антикоагулянтов кумаринового ряда, производных сульфонилмочевины, метиленового синего, толуидинового синего, каменноугольного дегтя, ароматических масел и др.

узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия [22–27]

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

или

ультрафиолетовая терапия дальнего длинноволнового диапазона на курс от 25 до 30 процедур 5 раз в неделю [28];

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

**Комментарии:** *При фиксированной для каждой процедуры дозе облучения 60 Дж/см2 полный регресс высыпаний или улучшение состояния были достигнуты у всех пациентов с лихеноидным парапсориазом после 10–30 (в среднем – 18,8) процедур и кумулятивной дозе облучения 1125,0±525,8 Дж/см2* [28].

или

фотохимиотерапия с внутренним применением фотосенсибилизаторов (ПУВА) 2–4 процедуры в неделю

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

**Комментарии:** *После проведения от 18 до 90 (в среднем – 30) процедур эффективность ПУВА-терапии была отмечена у 91,1% пациентов* [27].

или

ПУВА-ванны [29]

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

**Комментарии:** *Описан регресс высыпаний крупнобляшечного парапсориаза после курса ПУВА-ванн 1–2 раза в неделю с начальной дозой облучения 0,2 Дж/см2 , которая постепенно была повышена до 0,5 Дж/см2, а кумулятивная доза облучения составила 10,9 Дж/см2 [29].*

* **Рекомендовано при лихеноидном парапсориазе назначение антибактериальных препаратов системного действия:**

#кларитромицин\*\* перорально 0,5 г 2 раза в сутки в течение 10–14 дней [17]

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

**или**

**#азитромицин\*\* перорально недельными циклами: 500 мг в сутки в первые сутки терапии, на 2–5-ые сутки терапии – 250 мг в сутки, на 6-ые и 7-ые сутки – препарат не принимается, всего от 2 до 5 недельных циклов или недельными циклами – по 500 мг в сутки первые 3 дня недели, в последующие 4 дня недели препарат не принимается, всего 3 недельных цикла [30, 31]**

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению азитромицина является детский возраст до 12 лет с массой тела менее 45 кг для таблеток 500 мг, детский возраст до 3 лет (для таблеток 125 мг).*

**или**

**#эритромицин 500 мг перорально 2–4 раза в сутки в течение 2 месяцев [32, 33]**

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

**Комментарии:** *Через 2 месяца терапии эритромицином ремиссия была отмечена у 73% пациентов с лихеноидным парапсориазом [32]. Противопоказанием к назначению эритромицина является детский возраст до 14 лет.*

**или**

**#тетрациклин перорально, запивая большим количеством воды, взрослым по 0,5 г 4 раза в сутки или по 0,5–1 г каждые 12 часов, детям старше 8 лет – по 6,25–12,5 мг/кг массы тела каждые 6 часов или по 12,5–25 мг/кг массы тела каждые 12 часов [34–36]**

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

**Комментарии:** *Противопоказанием к назначению тетрациклина является детский возраст до 8 лет.*

**или**

#доксициклин\*\* перорально 0,1 г 2 раза в сутки в течение 10–14 дней [17]

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

## 3.2 Иное лечение

Обезболивание не применяется.

Диетотерапия не применяется.

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

Методов медицинской реабилитации не разработано.

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

Методы профилактики не разработаны.

Диспансерное наблюдение пациентов с мелкобляшечным парапсориазом проводится специалистами врачами-дерматовенерологами в условиях кожно-венерологических диспансеров 1 раз в год. Диспансерное наблюдение пациентов с крупнобляшечным парапсориазом проводится специалистами врачами-дерматовенерологами в условиях кожно-венерологических диспансеров не менее 2 раз в год.

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

1) распространенные высыпания;

2) отсутствие эффекта от амбулаторного лечения.

Показания к выписке пациента из медицинской организации

1) положительная динамика процесса

2) уменьшение инфильтрации и яркости высыпаний.

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

При значительном увеличении у пациентов с мелкобляшечным или крупнобляшечным парапсориазом площади высыпаний, появлении инфильтратов необходимо патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи (возможно, повторно), так как возможно формированиеклона Т-лимфоцитов в очагах поражения мелкобляшечного или крупнобляшечного парапсориаза с последующим развитием лимфомы кожи. При выявлении гистологических признаков лимфомы кожи требуются консультация врача-гематолога, а также патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи с применением иммуногистохимических методов, молекулярно-генетическое исследование T-клеточной клональности (по генам бэта, гамма и дельта цепей T-клеточного рецептора.

Критерии оценки качества медицинской помощи

| **№** | **Критерии качества** | **Уровень убедительности рекомендаций**  | **Уровень достоверности доказательств** |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый пациентам, получающим терапию метотрексатом | 5 | С |
|  | Выполнен анализ крови биохимический (исследование уровня общего белка, глюкозы, креатинина, мочевой кислоты, билирубина общего, холестерина общего, триглицеридов, аланин-аминотрансферазы, аспартат-аминотрансферазы) пациентам, получающим терапию ацитретином или метотрексатом | 5 | С |
|  | Проведена терапия глюкокортикоидами, применяемыми в дерматологии | 5 | С |
|  | Достигнут частичный или полный регресс высыпаний | 5 | С |

Список литературы

1. Иванов О.Л.. Парапсориаз. В: Клиническая дерматовенерология. / под ред. Ю.К Скрипкина, Ю.С. Бутова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. Т.II. – С.351–370.
2. Яковлев А.Б. Парапсориаз: современное состояние проблемы. Лечащий врач. 2012; 12: 27.
3. Дерматовенерология. Национальное руководство / Под ред. Ю.С. Бутова, Ю.К. Скрипкина, О.Л. Иванова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 896 с. (С. 563–572).
4. Гребенюк В.Н., Аветикян С.С., Мильдзихова Д.Р. и др. Случай бляшечного парапсориаза. Клиническая дерматология и венерология, 2008; 2: 29–31.
5. Khachemoune A., Blyumin M.L. Pityriasis lichenoides: pathophysiology, classification, and treatment. Am J Clin Dermatol. 2007; 8 (1): 29–36.
6. Bowers S., Warshaw E.M. Pityriasis lichenoides and its subtypes. J Am Acad Dermatol. 2006; 55 (4): 557–572; quiz 573–576.
7. Yamada K., Motegi S., Matsushima Y. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease in a young boy: a case report and review of the literature. Acta Derm Venereol. 2014; 94 (5): 603–604.
8. Fernandes N.F., Rozdeba P. J., Schwartz R.A. et al. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a disease spectrum. Int J Dermatol. 2010; 49 (3): 257–261.
9. WeinbergJ.M,  Kristal L.,  Chooback L. et al. The clonal nature of pityriasis lichenoides. Arch Dermatol 2002; 138 (8): 1063–1067.
10. Tomasini[D.](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12218238-cytotoxic-mycosis-fungoides-evolving-from-pityriasis-lichenoides-chronica-in-a-seventeen-year-old-girl-report-of-a-case/?from_term=Tomasini+D+parapsoriasis&from_pos=2#affiliation-1), Zampatti C.,  Palmedo G. et al. Cytotoxic mycosis fungoides evolving from pityriasis lichenoides chronica in a seventeen-year-old girl. Report of a case. Dermatology. 2002; 205 (2): 176–179.
11. Самцов А.В., Белоусова Н.Э. Об отношении бляшечного парапсориаза к грибовидному микозу. Вносят ли ясность новые данные? Вестник дерматологии и венерологии. 2007; 6: 14–18.
12. Vakeva L., Sarna S., Vaalasti A. et al. A retrospective study of the probability of the evolution of parapsoriasis en plaques into mycosis fungoides. Acta Derm Venereol 2005; 85: 318–323.
13. Malnar T., Milavec-Puretic V., Rados J. et al. Febrile ulceronecrotic pityriasis lichenoides et varioliformis acuta with fatal outcome. J Eur Acad Dermatol Venereol 2006; 20 (3): 303–307.
14. Wallace C.A., Sherry D.D. A practical approach to avoidance of methotrexate toxicity [editorial] J Rheumatol. 1995; 22: 1009–1012.
15. Ferner R.E. Adverse drug reactions in dermatology. Clin Exp Dermatol. 2015;40:105–109.
16. Ortiz N.E., Nijhawan R.I., Weinberg J.M. Acitretin. Dermatol Ther 2013; 26 (5): 390–399.
17. Ryan C., Amor K.T., Menter A. The use of cyclosporine in dermatology: part II. J Am Acad Dermatol. 2010; 63 (6): 949–972.
18. Bordignon M., Belloni-Fortina A., Pigozzi B. et al. The role of immunohistochemical analysis in the diagnosis of parapsoriasis. Acta Histochem 2011; 113 (2), 92–95.
19. Белоусова Т.А., Каиль-Горячкина М.В., Тавитова А.Р. Крупнобляшечный парапсориаз: клинико-диагностические критерии и современные возможности терапии. Дерматология (Прил. к журн. Consilium Medicum). 2018; 2: 11–14.
20. Асхаков М.С., Парапсориаз. Вестник молодого ученого. 2017; 2: 34–39.
21. Белоусова Т.А., Горячкина М.В. Топические стероиды в современной клинической практике. Вестник дерматологии и венерологии. 2014; 4: 83–88.
22. Хлебникова А.Н. Клобетазола пропионат (Дермовейт) – новые возможности в терапии дерматозов. Вестник дерматологии и венерологии. 2010; 5: 124–134.
23. Яковлев А.Б., Шатохина Е.А. Каплевидный парапсориаз Брока и острый вариолиформный парапсориаз Муха–Габерманна: вопросы терминологии и терапии. Кремлевская медицина. Клинический вестник.2018; 1: 128–134.
24. Griffith-Bauer K.,  Leitenberger S.L., Krol A. Febrile ulceronecrotic Mucha–Habermann disease: two cases with excellent response to methotrexate. Pediatric Dermatology 2015; 32 (6): e307–e308.
25. Farnaghi F., Seirafi H., Ehsani A.H. et al. Comparison of the therapeutic effects of narrow band UVB vs. PUVA in patients with pityriasis lichenoides. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2011; 25 (8): 913–916.
26. Park J.M., Jwa S.W.,Song M. et al. Is narrowband ultraviolet B monotherapy effective in the treatment of pityriasis lichenoides? Int J Dermatol 2013; 52 (8): 1013–1018.
27. Ersoy-Evans S., Hapa Altaykan A., Boztepe G. et al. Narrowband ultraviolet-B phototherapy in pityriasis lichenoides chronica J Dermatolog Treat 2009; 20: 109–113.
28. Aydogan K., Saricaoglu H., Turan H. Narrowband UVB (311 nm, TL01) phototherapy for pityriasis lichenoides. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2008; 24 (3): 128–133.
29. Aydogan K., Karadogan S.K., Tunali S. et al. Narrowband UVB phototherapy for small plaque parapsoriasis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2006; 20: 573–577.
30. Duarte I.A., Korkes K.L., Amorim V.A. et al. An evaluation of the treatment of parapsoriasis with phototherapy. An Bras Dermatol. 2013; 88 (2): 306–308.
31. Pinton P.C., Capezzera R., Zane C., De Panfilis G. Medium-dose ultraviolet A1 therapy for pityriasis lichenoides et varioliformis acuta and pityriasis lichenoides chronica. J Am Acad Dermatol 2002; 47: 410–414.
32. Inaoki M., Kawabata C., Yagishita M., Nichijima C. Large plaque parapsoriasis with the ‘‘deck-chair’’ sign successfully treated with bath psoralen and ultraviolet A therapy. J Dermatol 2010; 37: 570–572.
33. Skinner R.B., Levy A.L. Rapid resolution of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta with azithromycin. J Am Acad Dermatol 2008; 58 (3): 524–525.
34. Ogrum A., Takci Z., Seckin H.Y., Cetin E. A case of pityriasis lichenoides: rapid resolution with azithromycin monotherapy in 3 weeks. Dermatol Ther 2018; 31 (5): e12681.
35. Truhan A., Hebert A., Esterly N. Pityraisis lichenoides in children: therapeutic response to erythromycin. J Am Acad Dermatol. 1986; 15: 66–70.
36. Hapa A., Ersoy-Evans S., Karaduman A. Childhood pityriasis lichenoides and oral erythromycin. Pediatr Dermatol. 2012; 29: 719–724.
37. Shelley W.B., Griffith R.F. Pityriasis lichennoides et varioliformis acuta. A report of a case controlled by a high dose of tetracycline. Arch Dermatol. 1969; 100: 596–597.
38. Piamphongsant T. Tetracycline for the treatment of pityriasis lichenoides. Br J Dermatol 1974; 91: 319–322.
39. Парфенова М.А., Белоусова И.Э., Самцов А.В. Язвенно-некротический подтип болезни Мухи — Габермана: описание случая. Вестник дерматологии и венерологии. 2013; (4): 73–78.

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.
2. Олисова Ольга Юрьевна – доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов.
3. Белоусова Ирена Эдуардовна – доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов.
4. Чикин Вадим Викторович – доктор медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов.
5. Новиков Юрий Александрович – доктор медицинских наук, доцент, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
6. Правдина Ольга Валерьевна – кандидат медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов.
7. Зубарева Елена Юрьевна – кандидат медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов.
8. Радул Елена Владимировна – кандидат медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-дерматовенерологи
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 Б. Алгоритмы действий врача

Диагностика

Продолжение диагностического поиска в рамках других возможных заболеваний

Нет

Да

Диагноз подтвержден?

Нет

Да

Диагностирован лихеноидный парапсориаз?

глюкокортикоиды, применяемые в дерматологии

Антибактериальные средства, глюкокортикоиды, применяемые в дерматологии

Есть ответ на терапию?

Да

Да

Есть ответ на терапию?

Нет

Нет

метотрексат или циклоспорин или преднизолон или ультрафиолетовое облучение кожи

Продолжение проводимой терапии до регресса высыпаний

ацитретин или метотрексат или циклоспорин или преднизолон или ультрафиолетовое облучение кожи

Есть признаки обострения заболевания?

Наблюдение врача-дерматовенеролога

Приложение В. Информация для пациента

В случае увеличения площади высыпаний, увеличения выраженности инфильтрации, когда очаги поражения становятся более плотными, или появлении атрофии кожи, когда кожа истончается, становится блестящей, через нее начинают просвечивать сосуды, в случае появления или усиления выраженности зуда необходимо обратиться к врачу-дерматовенерологу для дополнительного обследования.