Приложение - 3
к приказу № 287
от от «15» сентября 2025-года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ И КОСМЕТОЛОГИИ

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»

ТАШКЕНТ 2025

«УТВЕРЖДАЮ»
И.о. директора
РСНПМЦДВиК МЗ
РУз
Сабиров У.Ю.

«____» _____ 2025 год

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»

ТАШКЕНТ 2025

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»

Ташкент 2025

1. Вводная часть

Коды по МКБ-10/11:

L93	Красная волчанка	EB50-EB5Z	Кожная красная волчанка
L93.0	Дискоидная красная волчанка;	EB50	Подострая красная волчанка
L93.1	Подострая кожная красная волчанка;	EB51	Хроническая кожная красная волчанка
L93.2	Другая ограниченная красная волчанка;	EB51.0	Дискоидная красная волчанка
		EB51.Y	Другая уточненная хроническая кожная красная волчанка
		EB5Z	Кожная красная волчанка, неуточненная
	https://mkb-10.com/index.php?pid=11379		https://icd11.ru/vospalitelnye-dermatozy-mkb11/

Дата разработки и пересмотра протокола: 2025 год, дата пересмотра 2028 г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта:
Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр дерматовенерологии и косметологии

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:
По организации процесса члены рабочей группы по направлению дерматовенерология:

1.	Сабиров У.Ю.	Директор центра, д м.н., проф.	РСНПМЦДВиК
2.	Абдуллаходжаев К.А.	Заведущий лаборатории патоморфолгии с гистологией, дерматовенеролог, патоморфолог, к.м.н.	РСНПМЦДВиК
3.	Ташпулатов Ш.Ш.	Врач дерматовенеролог PhD	РСНПМЦДВиК
4.	Боходирова А.А.	Врач дерматовенеролог, ученый секретарь	РСНПМЦДВиК

Рецензенты:

1. Абдурашидов А.А. – доцент кафедры дерматовенерологии и косметологии ЦРПКМР, PhD.
2. Цой Наталья Олеговна - Доцент кафедры дерматовенерологии и дерматокосметологии НАО "Медицинский Университет Астана", PhD

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. Иноятов Аваз Шавкатович – д.м.н., заместитель директора по лечебной, главный врач клиники.

2. Джалилов Дилшод Сайфуллаевич – к.м.н. заместитель директора по научной работе.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Дата и номер выписки из протокола обсуждения: Выписка из протокола № 4 от 24.04.2025 года Учёного совета РСНПМЦДВиК МЗ РУз

Пользователи протокола:

1. Врачи дерматологи и дерматокосметологи;
2. Врачи общей практики;
3. Врачи ревматологи;
4. Врачи педиатры;
5. Врачи лаборанты;
6. Организаторы здравоохранения;
7. Клинические фармакологи;
8. Студенты, клинические ординаторы, магистранты, аспиранты, преподаватели медицинских вузов;
9. Пациенты с данной патологией, члены их семей и лица, осуществляющие уход.

Категория пациентов в данной нозологии:
больные с красной волчанкой.

Шкала уровня доказательности, на основе доказательной медицины.
Шкала оценки уровней достоверности доказательств 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

Шкала оценки уровней достоверности доказательств для 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

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций для 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)

Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»…….. ……4

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»…….. ……34

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»……. ……43

Список сокращений

МКБ	международная классификация болезней
КВД	кожно-венерологический диспансер
УД	уровень доказательности
МНН	международное непатентованное название
СКВ	системная красная волчанка
ДКВ	дискоидная красная волчанка
КВ	красная волчанка
ККВ	Кожная красная волчанка
мг	милиграмм
ОАК	общий анализ крови
ОАМ	общий анализ мочи
мл	миллилитр
ENA	антитела к экстрагируемому нуклеарному антигену
ANA	антинуклеарные антитела
АНФ	антинуклеарнқй фактор
АЛаТ	аланинаминотрансфераза
АСаТ	аспартатаминотрансфераза
Анти-La/SSB	антитела к La антигену
СОЭ	скорость оседания эритроцитов;
СРБ	С - реактивный белок
УЗИ	ультразвуковое исследование
VDRL	реакция преципитации с кардиолипиновым антигеном
ЦНС	центральная неврвная система
ПЦР	полимеразная цепная реакция
Анти-Ro/SSA	антитела к Ro антигену
АФЛ	антитела к фосфолипидам
ПИФ	прямая иммунофлюоресценция
в/в	внутривенно
в/м	внутримышечно

Основная часть.

Введение

Красная волчанка (КВ) представляет собой хроническое, воспалительное аутоиммунное иммунокомплексное заболевание с вариабельным течением, прогнозом и широким спектром дерматологических и системных проявлений, которые более века являются предметом клинических исследований и привлекают внимание разных специалистов — дерматологов, ревмотологов, невропатологов, нефрологов, гематологов и др. В 1851 г. P.L.A. Cazenave [2] предложил термин «lupus erythemateux» для разграничения проявлений туберкулеза кожи и дерматологических проявлений волчаночной этиологии. В1845г. Ferdinand von Hebra описал эритематозные поражения кожи лица на щеках и переносице, которые, сливаясь друг с другом, по форме напоминали «бабочку», и предложил термин «seborrhoea congestive», позднее замененный «lupus erythematosus». Период с 1875 по 1895 г. в мире дерматологии ознаменовался тем, что M. Kaposi, J. Hutchinson и W. Osler [3—5] предложили основополагающие патогенетические теории развития КВ, также предположив, что некий

фактор окружающей среды, такой как инсоляция, может индуцировать заболевание. Несмотря на то что патогенез КВ до конца неясен, согласно наиболее распространенной классификации, различают две основные формы этого заболевания — кожную (или интегументную; ККВ) с длительным, но относительно доброкачественным течением, и системную (СКВ). В настоящее время сложилась четкая дифференцированная система наблюдения и лечения пациентов с указанными формами КВ, предусматривающая ведение пациентов только с кожными проявлениями заболевания специалистами-дерматологами, оставляя в компетенции специалистов-ревматологов пациентов с системным процессом. Однако нет единодушного профессионального мнения по поводу единства и различия кожной и системной форм заболевания. Некоторые специалисты придерживаются точки зрения, согласно которой две формы КВ — это два разных самостоятельных заболевания, и аргументируют свою позицию низкой частотой трансформации кожной формы в системную (всего у 3—5% больных), разным уровнем нарушения иммуногенеза [6] и степенью выраженности лабораторных изменений (нуклеиновый обмен в циркулирующих нейтрофилах и моноцитах, титр антител к нуклеарным антигенам), отличающимся характером течения заболевания и прогнозом для жизни, разными алгоритмами терапии. К числу аргументов сторонников этой точки зрения также относятся диффузность и обратимость алопеции при СКВ и рубцовый, а следовательно, необратимый характер алопеции при интегументных формах КВ [7, 8]. Однако существует и противоположная точка зрения, согласно которой разделение кожной и системной форм условно, и рассматривать КВ необходимо в рамках теории единого заболевания с вариабельностью проявлений при разной иммунологической реактивности. Действительно, при обеих формах заболевания больными преимущественно являются женщины [9], имеется повышенная чувствительность к солнечному облучению, обе формы, как правило, сопровождаются поражениями кожного покрова, наблюдается общность гистологических и гистохимических признаков. Кожный покров традиционно является одним из органов, наиболее часто вовлекаемых в воспалительный процесс при КВ [10—12]. Дерматологическая симптоматика имеет определяющее значение в диагностике не только кожной формы заболевания, но и СКВ. По данным литературы [13], примерно у 20—25% больных кожный синдром является начальным проявлением системного заболевания, у 60—70% высыпания на коже появляются на разных этапах болезни. Закономерна высокая первичная обращаемость больных с жалобами на высыпания на коже в специализированные дерматологические клиники, а это, в свою очередь, обусловливает необходимость знания и использование диагностического алгоритма клинико-лабораторного обследования пациентов для исключения или своевременного определения волчаночного процесса.

Определение

Красная волчанка – мультифакториальное аутоиммунное воспалительное заболевание соединительной ткани, поражающее различные органы и системы и имеющее широкий спектр клинических проявлений.

Классификация:

Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Различают специфические и неспецифические поражения кожи при красной волчанки. Среди специфических поражений кожи выделяют хроническую, подострую и острую формы заболевания:

1. Острая кожная красная волчанка:

a. локализованная;

b. распространенная;

c. подобная токсическому эпидермальному некролизу.

2. Подострая кожная красная волчанка:

a. кольцевидная;

b. папуло-сквамозная/псориазиформная;

c. буллезная;

d. подобная токсическому эпидермальному некролизу.

3. Хроническая кожная красная волчанка:

a. дискоидная:

- локализованная;
- распространенная;

b. гипертрофическая/веррукозная;

c. глубокая/люпус-панникулит;

d. опухолевидная/папуло-муцинозная красная волчанка;

e. красная волчанка вследствие обморожения;

f. Красная волчанка слизистых оболочек (полости рта, носа, гениталий, конъюнктивы);

g. лихеноидная дискоидная красная волчанка (красная волчанка/красный плоский лишай перекрестный синдром).

Клиническая картина

Поражение кожи при КВ характеризуется значительной гетерогенностью клинических проявлений, что усложняет создание единой классификации, объединяющей все возможные дерматологические симптомы заболевания [18, 19]. Встречаются как изолированные кожные формы КВ, так и сочетание высыпаний на коже и слизистых оболочках с системными проявлениями КВ [18].

Дискоидная красная волчанка характеризуется триадой симптомов: эритемой, гиперкератозом и атрофией. Очаги могут быть локализованными (с поражением преимущественно области лица (скулы, щеки и крылья носа), ушных раковин, волосистой части головы) или распространенными. На коже появляются гиперемические пятна, которые медленно увеличиваются в размерах, инфильтрируются и превращаются в возвышающиеся бляшки. На их поверхности в центральной части появляется сначала фолликулярный, а затем сплошной гиперкератоз. Чешуйки трудно отделяются, при их поскабливании ощущается

болезненность (симптом Бенье-Мещерского). На обратной стороне снятой чешуйки обнаруживаются роговые шипики, погруженные в расширенные устья волосяных фолликулов. По периферии очагов сохраняется зона активного воспаления, имеется гиперпигментация. Бляшки медленно увеличиваются в размерах, в центральной части наблюдается разрешение элементов с формированием грубой западающей обезображивающей рубцовой атрофии кожи, на фоне которой могут появиться телеангиэктазии. В области красной каймы губ высыпания представлены слегка инфильтрированными вишнево-красными пятнами, покрытыми небольшим количеством трудно удаляемых чешуек. При поражении волосистой части головы развивается эритема различной формы с шелушением на поверхности, по разрешении которой остается рубцовая атрофия, телеангиэктазии и участки гипо- и гиперпигментации. Зона рубцовой алопеции формируется в центре очагов, характерно присутствие участков с сохранившимися волосами в очагах облысения.

Глубокая красная волчанка (люпус-панникулит) клинически проявляется одним или несколькими глубоко расположенными плотными узлами, подвижными, четко контурированными и не спаянными с окружающими тканями. Кожа над узлами имеет застойную вишневую окраску, нередко встречаются очаги эритемы и гиперкератоза, характерные для дискоидной красной волчанки (сочетание глубокой и дискоидной красной волчанки). После разрешения узлов остаются участки атрофии подкожной клетчатки, проявляющиеся глубокими западениями. В отдельных случаях узлы могут изъязвляться, образуя при заживлении грубые втянутые рубцы. Возможно отложение солей кальция в коже с образованием кальцификатов. Высыпания обычно локализуется ассиметрично в области лица, шеи, плеч, молочных желез (люпус-мастит), бедер и ягодиц.

При веррукозной (гипертрофической) красной волчанке отмечается развитие одиночных резко выступающих над уровнем кожи бляшек с выраженным гиперкератозом и бородавчатой поверхностью. Наиболее частой локализацией этой формы красной волчанки является лицо, тыльная поверхность кистей, разгибательные поверхности предплечий и плеч. Веррукозная красная волчанка может сочетаться с дискоидной красной волчанкой, что облегчает диагностику заболевания. Отмечается резистентность высыпаний к проводимой терапии.

Красная волчанка вследствие обморожения представляет редкую форму заболевания, развитие которой индуцируется низкой температурой. Клиническая картина характеризуется папулами и небольшими бляшками синюшно-красного цвета, располагающимися на открытых участках кожи и дистальных отделах конечностей: в области пальцев кистей (85%) и стоп (42%), ушных раковин (9%), носа (6%). Высыпания существуют длительно, их

эволюция не зависит от времени года. Возможно изъязвление или формирование веррукозных разрастаний, появление телеангиэктазий. Период между обморожением и развитием красной волчанки в среднем составляет около 3–4 лет.

Опухолевидная красная волчанка рассматривается рядом авторов, как хроническая кожная форма красной волчанки, другие относят ее к промежуточной форме заболевания. Клиническая картина представлена высыпаниями на коже в виде плотных уртикароподобных папул и бляшек красного цвета (от розового до синюшного), округлой, неправильной или кольцевидной формы, имеющих четкие границы, с блестящей поверхностью, которые локализуются на участках, подвергающихся инсоляции – в области верхней части груди, спины, плеч, шеи, лица. Иногда элементы могут сливаться, образуя полициклические фигуры. Обострения заболевания чаще наблюдаются в весенне-летний период. Высыпания могут спонтанно бесследно разрешаться спустя несколько недель или существовать длительно. Часто наблюдаются ежегодные обострения заболевания после пребывания на солнце с повторным появлением элементов на одних и тех же местах.

Красная волчанка слизистых оболочек может развиваться одновременно или предшествовать поражению кожи. Эта форма заболевания редко своевременно диагностируется (в 10–50% случаев). Высыпания чаще наблюдаются на слизистой оболочке полости рта, но могут локализоваться в полости носа, на гениталиях, конъюнктиве. Элементы представлены воспалительными очагами с инфильтрацией в основании, атрофией в центре, гиперкератозом в виде точек и полосок. Возможно развитие яркой гиперемии, единичных болезненных эрозий и язв. Разрешение высыпаний часто сопровождается формированием рубцов или рубцовой атрофии.

Подострая кожная красная волчанка имеет переходную клиническую картину между острой и хронической красной волчанке. Эта форма проявляется развитием папуло-сквамозных или кольцевидных эритематозных высыпаний. При псориазиформной красной волчанке элементы представлены гиперемическими папулами и небольшими бляшками в области плеч, верхней части груди и спины, редко – на коже лица, ушных раковин, волосистой части головы, которые могут сливаться между собой. На поверхности пятен и бляшек имеются плотно сидящие чешуйки и незначительный гиперкератоз, усиливающийся в области устьев волосяных фолликулов. Кольцевидная форма заболевания характеризуется формированием гиперемических пятен и эритем в виде колец и полициклических фигур с гиперкератозом и шелушением на поверхности, которые располагаются преимущественно на участках кожи, подвергающихся инсоляции. Возможно сочетание папуло-сквамозной и кольцевидной форм у одного больного. Высыпания при подострой кожной красной волчанке могут разрешаться

без рубцов, образуя длительно существующие очаги гипопигментации с телеангиэктазиями на поверхности, или формировать очень поверхностную рубцовую атрофию. У данной категории больных часто имеются относительно нетяжелые системные проявления красной волчанки: артралгии, артриты и другие симптомы поражения костно-мышечной системы без вовлечения в патологический процесс почек, центральной нервной системы, серозных оболочек.

Буллезная красная волчанка – очень редкая форма заболевания, которая развивается в результате поражения аутоантителами волокон коллагена VII типа в области эпидермо-дермального соединения. На внешне неизмененной коже или на фоне эритемы, преимущественно на участках, подвергаемых инсоляции (лицо, шея, разгибательные поверхности плеч, верхняя часть спины и груди) появляются многочисленные мелкие пузырьки или крупные пузыри с напряженной покрышкой и серозным содержимым. Возможно образование буллезных элементов на слизистых оболочках. При разрешении высыпаний формируются вторичные гиперпигментные пятна или рубцы. Развитие буллезной формы красной волчанки свидетельствует о высокой активности и системных проявлениях заболевания.

Острая кожная форма красной волчанки всегда является проявлением системной красной волчанки, которая манифестирует с поражения кожи в 70–85% случаев. Острая форма красной волчанки характеризуется развитием на коже лица в области скул, щек и носа («крылья бабочки») эритемы с цианотичным оттенком в центре и отеком. Реже встречаются распространенные пятнисто-папулезные высыпания. Элементы сыпи обычно появляются после пребывания на солнце, существуют несколько дней и разрешаются, оставляя незначительные гиперпигментные пятна. Своеобразным эквивалентом «бабочки» является центробежная эритема Биетта, которая возникает в области щек в виде слегка отечных, ярких гиперемических пятен, медленно увеличивающихся в размерах за счет периферического роста и одновременно разрешающихся в центральной части. Возможно поражение красной каймы губ, развитие отека лица, появление распространенных пятнисто-папулезных высыпаний на симметричных участках кожи. Поражение слизистой оболочки полости рта, твердого неба, носа может протекать с образованием эрозий и язв. В редких случаях клиническая картина острой кожной формы красной волчнаки может иметь сходство с токсическим эпидермальным некролизом.

Неонатальная красная волчанка – редкая форма болезни, которая развивается при трансплацентарном прохождении антител анти-Ro/SS-A и/или анти-La/SS-B от матери плоду. Клинически неонатальная красная волчанка проявляется высыпаниями, схожими с подострой

формой красной волчанки, и развитием блокад сердца, которые появляются в первые дни и недели жизни ребенка. Характерно поражение кожи центральной части лица, периорбитальных областей. У новорожденных детей могут также наблюдаться гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения, гепатомегалия.

У пациентов с кожными формами красной волчанки нередко наблюдаются перекрестные проявления поражений кожи. Две и более клинических форм кожной красной волчанки наблюдаются у 35% больных, острая кожная красная волчанка, ассоциированная с дискоидной красной волчанкой – у 30%, с подострой кожной красной волчанкой – у 14%, с дискоидной и подострой кожной красной волчанкой – у 15% больных.

Вероятность развития системной красной волчанки составляет до 90% при острой красной волчанке, 35–50% – при подострой красной волчанке, около 20% – при распространенных формах хронической красной волчанке и не более 5% – при локализованной дискоидной красной волчанке.

Дифференциальная диагностика красной волчанки

А 1	- с розацеа; - с ограниченным псориазом; - с полиморфным фотодерматозом; - с дерматомиозитом; - с туберкулезной волчанкой; - с Ангиолюпоидом Брока-Потрие; - с лимфоцитарной инфильтрацией Джесснера-Канофа - с эозинофильной гранулемой лица.

Дифференциальная диагностика: При постановке диагноза ККВ следует исключить признаки системного заболевания, от чего зависят тактика лечения и прогноз для жизни больного. При СКВ, в отличие от ККВ, фолликулярный кератоз отсутствует, а атрофия выражена незначительно. Для СКВ характерны артралгия, полисерозиты, эндокардит с поражением митрального клапана, поражения ЦНС (хорея и эпилепсия), почек (волчаночный нефрит), тяжелые васкулиты. LE-клетки при СКВ в острой фазе заболевания обнаруживаются у 90–100%, при ККВ – в 3–7%, что расценивается как неблагоприятный фактор и угроза трансформации в СКВ. АНА при СКВ встречаются более чем у 95% больных, при ДКВ – у 30- 40% больных. В прямой РИФ волчаночная полоса в зоне дермо-эпидермального соединения у больных ДКВ обнаруживается в 70% случаев только в очагах поражения в

стадии инфильтрации и гиперкератоза. При СКВ эти отложения присутствуют как в пораженной коже (у 90% больных), так и в здоровой на вид коже; на открытых участках – у 70–80% больных, на закрытых от солнца участках кожи – у 50% пациентов.

Аутоиммунная гемолитическая анемия, лейкопения и лимфопения с ускоренной СОЭ в крови, белок и цилиндры в моче – косвенные признаки возможности системного заболевания.

При полиморфном фотодерматозе зимой наступает улучшение, не бывает высыпаний на волосистой части головы и красной кайме губ, слизистой рта; нет фолликулярного кератоза и атрофии кожи, нередко отмечается зуд.

Ограниченный псориаз, особенно при локализации на волосистой части головы и открытых участках тела, может напоминать КВ. Отсутствие снежнобелого свечения в лучах лампы Вуда, атрофии и фолликулярного кератоза, наличие характерной для псориаза триады симптомов (стеаринового пятна, терминальной пленки и точечного кровотечения) помогают в проведении дифференциального диагноза.

При розовых угрях диагностические затруднения могут представлять имеющиеся на лице больных красные папулы и эритематозные очаги, состояние которых может ухудшаться после пребывания под солнечными лучами. Однако отсутствие фолликулярного кератоза, атрофии, высыпаний на красной кайме губ свидетельствуют против КВ.

Дерматомиозит проявляется эритемой, папулезными высыпаниями на открытых участках кожного покрова, а также телеангиэктазиями, что увеличивает его клиническое сходство с КВ. Нарастающая мышечная слабость, отсутствие фолликулярного кератоза свидетельствуют в пользу дерматомиозита. Кроме того, при дерматомиозите плоские папулы лилового цвета располагаются над межфаланговыми суставами (папулы Готтрона), в то время как при КВ красно-лиловые бляшки локализуются над фалангами, а над суставами кожа не изменена.

В том случае, если гиперкератоз слабо выражен, а на первый план выходит инфильтрация очагов КВ, кожные поражения приобретают значительную плотность, заметно выступают над окружающей кожей, приобретают буроватый цвет необходимо дифференцировать заболевание с туберкулезной волчанкой. Отсутствие светлых буроватых узелков, выявляемых при диаскопии, а также наличие расширенных кровеносных сосудов по периферии очагов подтверждает наличие КВ.

Ангиолюпоид Брока-Потрие (телеангиэктатический вариант саркоида Бека), проявляющийся на коже лица в виде одиночных очагов мягкой консистенции, красновато-буроватого цвета, с выраженными телеангиэктазиями на поверхности, имеет сходство с КВ. Обнаруживаемая при диаскопии диффузная желтовато-буроватая окраска позволяет отличить ангиолюпоид от КВ.

Эозинофильная гранулема лица, лимфоцитарная инфильтрация Джесснера-Каноф, доброкачественная лимфоцитома кожи обычно представлены узелками, величиной с горошину, или инфильтративными бляшками буро-красного цвета мягкой или плотноэластической консистенции.

Диагностические критерии СКВ

1. Сыпь на скулах (волчаночная бабочка).
2. Дискоидная сыпь (эритема).
3. Фотосенсибилизация.
4. Язвы в ротовой полости (энантема).
5. Артрит (неэрозивный): 2 и более периферических суставов.
6. Серозит: плеврит или перикардит.
7. Поражение почек: персистирующая протеинурия (более 0,5 г/сут) или цилиндрурия.
8. Поражение ЦНС: судороги и психоз.
9. Гематологические нарушения: гемолитическая анемия (антитела к эритроцитам), тромбоцитопения, лейкопения.
10. Иммунологические показатели: анти-ДНК или анти-Sm, или аФЛ.
11. АНФ повышение титра.

При наличии 4-х критериев в любое время после начала заболевания ставят диагноз **системной красной волчанки**
https://autoimmun.ru/guide/diffuznye-bolezni-soedinitelnoy-tkani/diagnosticheskie-kriterii-skv-slicc-2012-g-/

Диагностические критерии СКВ (SLICC 2012). Дата обращения: 20 ноября 2023. Архивировано 1 октября 2023 года.

Эпидемиологический анамнез:

Заболеваемость кожными формами КВ составляет 3,0—4,2 на 100 000 населения в год, при этом больные с дискоидной КВ составляют 70—80%. пик заболеваемости — 9,1 на 100 000 населения в год — приходится на возраст 60—69 лет, соотношение женщины/мужчины составляет 3:1, чаще болеют представители европеоидной расы [6]

Жалобы и анамнез: Больные предъявляют жалобы на высыпания, обычно не сопровождающиеся субъективными ощущениями.

Появлению высыпаний может способствовать солнечное или ультрафиолетовое излучение. Обострения заболевания чаще наблюдаются в весенне-летний период.

Физикальное обследование:

Диагноз ставится на основании клинической картины заболевания:
- красная сыпь на скулах в форме бабочки;
- в очагах ДКВ образуются три зоны: в центре – рубцовая атрофия, вокруг нее – фолликулярный гиперкератоз, по периферии очагов - зоны телеангиэктазии, пигментация или депигментация. Формируется классическая для ДКВ триада симптомов – эритема, фолликулярный гиперкератоз и рубцовая атрофия;
- удаление чешуек болезненно (симптом Бенье-Мещерского);
- при насильственном удалении чешуек на их нижней поверхности отчетливо видны роговые шипики, которыми они были внедрены в устья волосяных фолликулов или сальных желез («симптом дамского каблучка»).
- наличие сально-роговых пробок в ушных раковинах, напоминающих поверхность наперстка (симптом Хачатуряна).

Лабораторные исследования

- **Рекомендовано** при всех кожных формах красной волчанки для определения активности патологического процесса и исключения системной красной волчанки [25,28]:

- общий (клинический) анализ крови развернутый с определением СОЭ

- скрининговые тесты на сифилис

- общий (клинический) анализ мочи;

- анализ крови биохимический общетерапевтический с определением аланинаминотрансферазы, аспартатаминотрансферазы, γ-глютамилтранспептидазы, щелочной фосфатазы, мочевины, креатинина, С-реактивного белка;

- LE-клетки (волчаночные клетки) характеризуются наличием в цитоплазме нейтрофильных лейкоцитов округлого бесструктурного образования, напоминающего лизированное ядро светло-фиолетового цвета, занимающего центральную часть клетки с оттесненным к периферии ядром. Патогномоничны для СКВ, но встречаются у 3–7% больных ККВ.

- иммунологические тесты: на антинуклеарные антитела – ANA (при положительном результате исследуются антитела к экстрагируемому ядерному антигену – ENA и к двухцепочечной ДНК – анти-dsDNA), антитела к нуклеопротеинам – анти-Ro/SS-A и анти-La/SS-B, антифосфолипидные антитела (методом иммуноферментного анализа), реакция преципитации с кардиолипиновым антигеном – VDRL.

- коагулограмма

- патоморфологическое исследования биопсийного материала кожи из очага поражения; при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи; прямое иммунофлюоресцентное исследование биоптата кожи из очага поражения.
- определение уровня витамина D в крови

Инструментальные исследования:

- **Рекомендовано** проведение осмотра кожи под увеличением (дерматоскопия) при необходимости дифференциальной диагностики [18].
- УЗИ внутренних органов

Другие инструментальные исследования:

Компьютерная томография органов грудной клетки. На изображении могут быть видны признаки воспаления в лёгких, лёгочной тромбоэмболии, кровоизлияния;

ЭКГ, Эхокардиограмма (УЗИ сердца). С помощью УЗИ лечащий врач может подтвердить воспаление оболочки, окружающей сердце (перикардит), оценить легочную гипертензию;

https://fnkc-fmba.ru/zabolevaniya/sistemnaya-krasnaya-volchanka/

Показания для консультации специалистов

С	• Рекомендовано проведение консультация врача-ревматолога при необходимости исключения диагноза системной красной волчанки • Консультация иммунолога при наличии нарушений в иммунологическом анализе крови; • Рекомендовано проведение консультации врача-офтальмолога – перед началом приема гидроксихлорохина или хлорохина и во время лечения ими не реже 1 раза в 6 месяцев для контроля нежелательных явлений терапии (ретинопатия), включая осмотр глазного дна • Рекомендовано проведение консультации терапевта/педиатра

Прогноз красной волчанки:

https://volgograd.medsi.ru/spravochnik-zabolevaniy/diskoidnaya-krasnaya-volchanka/

С	• В подавляющем большинстве случаев дискоидная волчанка имеет благоприятное течение. При грамотном подборе терапии и соблюдении всех рекомендаций наступает стойкая ремиссия. • Основную проблему представляет трансформация ДКВ в более тяжелые заболевания, имеющие достаточно высокий процент летальности – СКВ и плоскоклеточную карциному. • Профилактика рецидивов дискоидной волчанки заключается в ограничении времени пребывания на солнце, ношении закрытой одежды, применении солнцезащитных препаратов, исключении приема лекарств, повышающих чувствительность кожных покровов к ультрафиолетовому излучению.

Немедикаментозное лечение:

С 4	• Диетотерапия не применяется

Физиотерапевтическое лечение

С 5	• Ультразвуковая терапия с применением топических средств • Низкоинтенсивная светотерапия • Электрофорез • Электросон • Бальнеотерапия • Метод неинвазивной стимуляции мозга магнитными полями

Медикаментозное лечение:

Включение незарегистрированных лекарственных средств в клинический протокол в Республике Узбекистан в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования не будет являться основанием для возмещения расходов.

Таблица 1

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятность применения)

Фармакологическая группа	**МНН препарата**	**Способ применения**	**Уровень доказательно**

			сти
Наружная терапия			
ТГКС	Мометазона фуроат: 0,1%	наружно 1–2 раза в сутки	С https://cyberleninka.ru/article/n/vozmozhnosti-naruzhnoy-terapii-diskoidnoy-krasnoy-volchanki
	Бетаметазона валерат: 0,1% крем		
	Флуоцинолона ацетонид, крем, гель, мазь, линимент	2 раза в сутки на очаги поражения в течение 12 недель	С https://cyberleninka.ru/article/n/vozmozhnosti-naruzhnoy-terapii-diskoidnoy-krasnoy-volchanki
	Триамцинолон, мазь	2 раза в сутки под окклюзию на очаги поражения в течение 1 недели	С https://cyberleninka.ru/article/n/vozmozhnosti-naruzhnoy-terapii-diskoidnoy-krasnoy-volchanki
	Клобетазол, крем, мазь	2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4 недель	С https://cyberleninka.ru/article/n/vozmozhnosti-naruzhnoy-

			terapii-diskoidnoy-krasnoy-volchanki
Топические ингибиторы кальциневрина	Такролимус мазь 0,1%; 0.03 %	Наружно 2 раза в сутки 4-8 недель	https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/discoid-lupus-erythematosus
	Пимекролимус крем 1%	Наружно 2 раза в сутки 4-8 недель	https://protabletky.ru/pimecrolimus/

Примечание: Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально.
Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.
Применение наружных и системных антибактериальных средств, топических глюкокортикостероидов и комбинированных препаратов проводится строго по показаниям, с учётом клинической необходимости.
Выбор конкретного препарата определяется лечащим врачом.
Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации, состояния пациента и доступных ресурсов.

Таблица 2

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100 % вероятности применения):

Фармакологическая группа	**МНН препарата**	**Форма выпуска и дозировка**	**Уровень доказательности**
Противомалярийный препарат	Гидроксихлорохин	внутрь, 5-6 мг/кг/день по схеме на длительный срок (или	A Wozniacka A.,

		2 таблетки по 200 мг для взрослого среднего веса). После достижения клинического ответа, дозировка гидроксихлорохина может быть постепенно уменьшена до 200 мг в сутки с продолжением терапии в течение не менее 2–3 месяцев	McCauliffe D.P. Optimal use of antimalarials in treating cutaneous lupus erythematosus. Am J Clin Dermatol. 2005; 6 (1): 1–11 .
	Хлорохин	Внутрь по 3,5 мг/кг/в сут или по 250-500 мг в день по схеме на 2-3 месяца	A https://algom.ru/search/evd00740-_Preparati_dlya_lecheniya_diskoidnoi_krasnoi_volchanki?query=%D1%82%D0%B0%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%BC%D1%83%D1%81&page_type=1&highlight=1
Глюкокортикостероиды	Преднизолон	0,5-1,0 мг/кг в сутки 2-4 недели с последующим снижением дозы	C https://akriderm.com/articles/diskoidnaya-

			krasnaya-volchanka/
	Триамцинолон	внутриочаговое введение 5–10 мг на мл	C https://akriderm.com/articles/diskoidnaya-krasnaya-volchanka/
	Бетаметазон	внутриочаговое введение 0,2 мл на 1 см2 , недельная доза не должна превышать 1 мл	C https://akriderm.com/articles/diskoidnaya-krasnaya-volchanka/
	Дапсон	начинают с минимальной дозы 25 мг в сутки, повышая ее каждую неделю на 25 мг, пока не будет достигнута минимальная эффективная доза, но не более 200 мг в сутки Продолжительность лечения определяется клиническим эффектом препарат	C https://akriderm.com/articles/diskoidnaya-krasnaya-volchanka/
Ретиноиды	Ацитретин	0,2-1,0 мг/кг/сут 8 недель	B https://131522.selcdn.ru/upload-

			aacc0f457d3730a3ef3c1aa2377f62ad/iblock/18b/18be20cd4060d9b3c050a168d4edfafd/070ab5012f60f22990a486a70f017d61.pdf
	Изотретиноин	0,2-1,0 мг/кг/сут 8 недель	B https://www.rodv.ru/upload/iblock/5f8/5f8cb8b847ed0f4abe375a6787532d1a.docx
Иммунодепрессивные средства	Азатиоприн	Внутрь 2 мг/кг/день по схеме	B https://www.msdmanuals.com/ru/professional
	Микофенолат мофетил	1,0-1,5 г 2 раза в день по схеме	B https://www.msdmanuals.com/ru/professional
	Метотрексат	внутрь, п/к в дозе до 20 мг 1 раз в неделю по схеме	C https://www.msdmanuals.com/ru/professional
	Циклоспорин	Начальная доза	B

		циклоспорина составляет от 2,5 до 3 мг/кг массы тела в сутки в 2 приема. В тяжелых случаях при необходимости доза препарата может быть увеличена до максимальной – 5 мг на кг массы тела в сутки. При достижении положительного результата дозу необходимо постепенно снижать до полной отмены.	https://rsp.media-press.net/rsp/article/view/415?locale=ru_RU
Комбинированные препараты	Бетаметазона дипропионат (1мг) + гентамицина сульфат (1 мг) + клотримазол (10 мг) Бетаметазон (1 мг) + гентамицин (1 мг)	наружно 1–2 раза в сутки	С https://cyberleninka.ru/article/n/vozmozhnosti-naruzhnoy-terapii-diskoidnoy-krasnoy-volchanki
Антиоксиданты	Аскорбиновая кислота	Внутрь, в/м, в/в 250-1000мг/сут	С https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-

			lupus Summary
	Альфа-липоевая кислота	в/в капельно взрослым в дозе 600 мг в сутки в течение минимум 30 минут внутрь взрослым и детям старше 14 лет - по 1 капсуле 1 раз в день перед едой. Продолжительность приема - не менее 1 месяца	C https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
	Глутатион	в/м, в/в медленно (2-3минуты) или путем инфузий по 600 мг в сутки или 1200мг через день. Внутрь. 250мг в сутки, медленно рассасывая под языком. Курс приема 2-3-месячные циклы, которые можно повторять 2-3 раза в год.	C https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
	Витамин Е	капсулы 50–100 мг в сутки интермиттирующими курсами: 1 неделю прием препарата, 1 неделю – перерыв, в течение 4-8 недель	C https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
Витамины	Холекальциферол (Витамин D)	Коррекция дефицита витамина D (уровень 25(OH)D <20 нг/мл) - 50 000 МЕ еженедельно в течение 8 недель внутрь - 200 000 МЕ ежемесячно в течение 2 месяцев внутрь	C https://www.medicalnewstoday.com/articles/supple

		- 150 000 МЕ ежемесячно в течение 3 месяцев внутрь - 6000 - 8000 МЕ в день - 8 недель внутрь Коррекция недостатка витамина D (уровень 25(OH)D ≥20 и <30 нг/мл) - 50 000 МЕ еженедельно в течение 4 недель внутрь - 200 000 МЕ однократно внутрь - 150 000 МЕ однократно внутрь - 6000 – 8000 МЕ в день - 4 недели внутрь Поддержание уровней витамина D ≥30 нг/мл - 1000 - 2000 МЕ ежедневно внутрь - 6 000 – 14 000 МЕ однократно в неделю внутрь	ments-to-avoid-with-lupus Summary
	Цианокобаламин (Витамин B12)	в/м или в/в по 1 мг ежедневно в течение 1-2 недель, поддерживающая доза 1-2 мг в/м или в/в - от 1 раза в неделю, до 1 раза/мес.	C https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
	Пиридоксин гидрохлорид (Витамин B6)	в/м, дозу препарата врач назначает индивидуально из расчета 1-2 мг/кг массы тела в сутки. Курс лечения – 2 недели.	C https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary

	Рибофлавина мононуклеотид (Витамин В2)	Внутрь: взрослым - 5-10 мг в сутки; детям - 2-5 мг 1 раз в сутки. Длительность лечения - 1-1.5 мес. В/м: 1 мл 1% раствора (0.1 г) 1 раз в сутки в течение 10-15 дней (детям - 3-5 дней), затем 2-3 раза в неделю; курс лечения - 15-20 инъекций.	С https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
	Тиамина гидрохлорид (Витамин В1)	в/м (глубоко) Начинать введение препарата рекомендуется с малых доз (не более 0,5 мл 5% раствора) и только при хорошей переносимости переходить на более высокие дозы Взрослым назначают по 25–50 мг тиамина гидрохлорида (0,5–1 мл 5% раствора) 1 раз в сутки, ежедневно; детям — по 12,5 мг (0,25 мл 5% раствора) 1 раз в сутки. Курс лечения составляет 10–30 инъекций.	С https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
	Фолиевая кислота (при применении метотрексата)	внутрь после еды, взрослым по 1–2 мг (1–2 таблетки) 1–3 раза в сутки. Максимальная суточная доза — 5 мг (5 таблеток). Детям в возрасте старше 3 лет по 1 мг (1 таблетка) 1–2 раза в сутки. Максимальная суточная доза — 2 мг (2 таблетки). Курс лечения составляет 20–30 дней.	С https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
Ангиопротекторы	Пентоксифиллин	Внутрь 200 мг 3 раза в	С

		сутки в течение месяца	https://www.rmj.ru/articles/dermatologiya/KRASNAYa_VOLChANKA_KLINIKA_DIAGNOSTIKA_I_LEChENIE/
	Никотиновая кислота	Внутрь 0,05–0,1 г 2– 3 раза в сутки в течение 21-30 дней. Внутримышечно 1% раствор 2-3мл через день 8-10 инъекций.	С https://www.medicalnewstoday.com/articles/supplements-to-avoid-with-lupus Summary
Антигистаминные препараты	Дезлоратадин	Внутрь 5-10 мг 1 раз в день , 7-10 дней	С **https://mediqlab.com/drugs/4e378840-105f-43dc-a1ca-572c6b314954** https://mediqlab.com/drugs/520495cc-d9c7-491d-a392-bbae79ce7abb
	Цетиризин	Внутрь 5-10 мг 1 раз в день , 7-10 дней	
	Левоцитиризин	Внутрь 5-10 мг 1 раз в день , 7-10 дней	
	Фексофенадин	Внутрь 120-180 мг 1 раз в день , 7-10 дней	
	Эбастин	Внутрь 10-20 мг 1 раз в день , 7-10 дней	
	Хлоропирамин	Внутрь 25-75 мг 2	

		раза в день , 7-10 дней	https://www.researchgate.net/publication/287764260_Antihistamines_in_dermatology
	Биластин	Внутрь 20 мг 1 раз в день , 7-10 дней	
	Дифенгидрамин	Внутрь 10-50 мг 2-3 раза в день , 7-10 дней	
	Мебгидролин	Внутрь 50-300 мг 2 раза в день , 7-10 дней	https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0365059620306048
Гепатопротекторы	Эссенциальные фосфолипиды	в/в медленно 1-2 ампулы (5-10 мл) , разводить раствор кровью пациента в соотношении 1:1. При необходимости разведения препарата используется только 5% или 10% раствор декстрозы для инфузионного введения Внутрь. Для подростков старше 12 лет и с массой тела более 43 кг, а также для взрослых рекомендуется принимать по 2 капсулы 3 раза/сут во время еды.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21111999/
	Антрал	внутрь после еды 3 раза в сутки взрослым и детям старше 10 лет - по 200 мг на прием детям 4-10 лет - по 100 мг на прием	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21111999/
	Оксиматрин	в/м по 600 мг , один раз в день в/в 600 мг развести в 100 – 250 мл 5% раствора глюкозы или 0,9% раствора натрия хлорида.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21111

		Вводить внутривенно капельно, со скоростью 60 капель в минуту, один раз в день внутрь, по 2 капсулы (0,2 г оксиматрина) три раза в день. При необходимости дневную дозу можно увеличить до 3 капсул три раза в день (что эквивалентно 0,3 г оксиматрина).	1999/
	Адеметионин	Рекомендуемая доза составляет 10-25 мг адеметионина на 1 кг массы тела в сутки. Обычно суточная доза составляет 1-2 таблетки в сутки (от 400-800 мг адеметионина в сутки) и может быть увеличена до 4 таблеток в сутки (до 1600 мг адеметионина в сутки). Эффект обычно проявляется через 7-14 дней лечения и сохраняется при дальнейшем применении препарата.	С https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21111999/
Гипосенсибилизирующие средства	Натрий тиосульфат	в/в капельно 30%-10 мл 1 раз в день , 7-10 дней	С https://www.rodv.ru/upload/iblock/eac/eacb3e5d68c5dde0145d239c1260ac30.docx
	Кальций хлорид	в/в капельно 100 мг/мл - 5 мл 1 раз в день , 7-10 дней	
	Кальций глюконат	в/в капельно 100 мг/мл - 5 мл 1 раз в день , 7-10 дней	

Примечание: Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально.

Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.

Применение наружных и системных антибактериальных средств, топических глюкокортикостероидов и комбинированных препаратов проводится строго по показаниям, с учётом клинической необходимости.

Выбор конкретного препарата определяется лечащим врачом.

Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации, состояния пациента и доступных ресурсов.

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»

Ташкент-2025г

Введение

Красная волчанка (КВ) представляет собой хроническое, воспалительное аутоиммунное иммунокомплексное заболевание с вариабельным течением, прогнозом и широким спектром дерматологических и системных проявлений, которые более века являются предметом клинических исследований и привлекают внимание разных специалистов — дерматологов, ревмотологов, невропатологов, нефрологов, гематологов и др. В 1851 г. P.L.A. Cazenave [2] предложил термин «lupus erythemateux» для разграничения проявлений туберкулеза кожи и дерматологических проявлений волчаночной этиологии. В1845г. Ferdinand von Hebra описал эритематозные поражения кожи лица на щеках и переносице, которые, сливаясь друг с другом, по форме напоминали «бабочку», и предложил термин «seborrhoea congestive», позднее замененный «lupus erythematosus». Период с 1875 по 1895 г. в мире дерматологии ознаменовался тем, что M. Kaposi, J. Hutchinson и W. Osler [3—5] предложили основополагающие патогенетические теории развития КВ, также предположив, что некий фактор окружающей среды, такой как инсоляция, может индуцировать заболевание. Несмотря на то что патогенез КВ до конца неясен, согласно наиболее распространенной классификации, различают две основные формы этого заболевания — кожную (или интегументную; ККВ) с длительным, но относительно доброкачественным течением, и системную (СКВ). В настоящее время сложилась четкая дифференцированная система наблюдения и лечения пациентов с указанными формами КВ, предусматривающая ведение пациентов только с кожными проявлениями заболевания специалистами-дерматологами, оставляя в компетенции специалистов-ревматологов пациентов с системным процессом. Однако нет единодушного профессионального мнения по поводу единства и различия кожной и системной форм заболевания. Некоторые специалисты придерживаются точки зрения, согласно которой две формы КВ — это два разных самостоятельных заболевания, и аргументируют свою позицию низкой частотой трансформации кожной формы в системную (всего у 3—5% больных), разным уровнем нарушения иммуногенеза [6] и степенью выраженности лабораторных изменений (нуклеиновый обмен в циркулирующих нейтрофилах и моноцитах, титр антител к нуклеарным антигенам), отличающимся характером течения заболевания и прогнозом для жизни, разными алгоритмами терапии. К числу аргументов сторонников этой точки зрения также относятся диффузность и обратимость алопеции при СКВ и рубцовый, а следовательно, необратимый характер алопеции при интегументных формах КВ [7, 8]. Однако существует и противоположная точка зрения, согласно которой разделение кожной и системной форм условно, и рассматривать КВ необходимо в рамках теории единого заболевания с вариабельностью проявлений при разной иммунологической реактивности. Действительно,

при обеих формах заболевания больными преимущественно являются женщины [9], имеется повышенная чувствительность к солнечному облучению, обе формы, как правило, сопровождаются поражениями кожного покрова, наблюдается общность гистологических и гистохимических признаков. Кожный покров традиционно является одним из органов, наиболее часто вовлекаемых в воспалительный процесс при КВ [10—12]. Дерматологическая симптоматика имеет определяющее значение в диагностике не только кожной формы заболевания, но и СКВ. По данным литературы [13], примерно у 20—25% больных кожный синдром является начальным проявлением системного заболевания, у 60—70% высыпания на коже появляются на разных этапах болезни. Закономерна высокая первичная обращаемость больных с жалобами на высыпания на коже в специализированные дерматологические клиники, а это, в свою очередь, обусловливает необходимость знания и использование диагностического алгоритма клинико-лабораторного обследования пациентов для исключения или своевременного определения волчаночного процесса.

Цели лечения

- прекращение прогрессирования заболевания кожи;
- предотвращение или ограничение рубцевания.
- Общие замечания по терапии

В основе терапии больных ДКВ лежит использование системных антималярийных препаратов и глюкокортикостероидных препаратов для наружного применения. В случае ограниченного поражения кожи при ДКВ назначаются топические глюкокортикостероидные препараты: для очагов поражения на коже тела в форме кремов и мазей, для очагов поражения на волосистой части головы - в форме лосьона.

Противомалярийные средства эффективны в лечении КВ, как в виде комбинированной терапии, так и монотерапии. Гидроксихлорохин сульфат является предпочтительным в виду лучшей переносимости. Из-за возможного развития ретинопатии при приеме антималярийных препаратов регулярно проводится офтальмологическое обследование, включая осмотр глазного дна, которое проводится перед началом приема препарата и повторяется с периодичность не реже 1 раза в 6 месяцев. Проводится регулярный контроль лабораторных показателей [32].

Ретиноиды назначаются больным с резистентностью к противомалярийным препаратам. Однако системные ретиноиды не являются оптимальными для длительного лечения КВ, учитывая высокую частоту побочных эффектов и быстрое развитие рецидивов после отмены препарата. В связи с возможностью развития в процессе терапии ретиноидами нежелательных явлений необходимо проводить контроль уровня липидов, глюкозы в крови, функции печени.

В связи с тератогенными свойствами ретиноидов женщинам репродуктивного возраста необходимо применять меры контрацепции за 4 недели до, во время и в течение 1 месяца после окончания лечения изотретиноином и в течение 2 лет после окончания терапии ацитретином. В случае наступления беременности ее следует прервать по медицинским показаниям [31].

- Всем больным ДКВ рекомендуются меры по защите кожи от солнечных лучей: рациональная одежда (ношение головных уборов, одежды с длинными рукавами, с закрытым декольте, брюк и длинных юбок), регулярные аппликации фотозащитных кремов с высоким индексом SPF (50–60).

Консервативное лечение

- **Рекомендовано** в качестве терапии первой линии красной волчанки с поражением кожи топические глюкокортикостероидные препараты и системные антималярийные препараты [1,2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *В случае ограниченного поражения кожи при дискоидной красной волчанке назначаются топические глюкокортикостероидные препараты: для очагов поражения на коже тела – в форме кремов и мазей, для очагов поражения на волосистой части головы – в форме лосьона.*

- **Рекомендовано** при локализации поражения кожи на лице использовать наружно топические глюкокортикостероидные препараты слабой или средней активности:

флуоцинолона ацетонид, крем, гель, мазь, линимент 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 12 недель [1, 2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)

- **Рекомендовано** при поражении туловища и конечностей использовать наружно топические глюкокортикостероидные препараты средней активности:

триамцинолон, мазь 2 раза в сутки под окклюзию на очаги поражения в течение 1 недели [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

или

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

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- При расположении высыпаний на волосистой части головы, ладонях и подошвах **рекомендовано** использовать наружно топические глюкокортикостероидные препараты высокой активности:

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

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)

- **Рекомендовано** у пациентов с локализованными очагами, не поддающимися иной терапии, внутриочаговое введение глюкокортикостероидных препаратов:

триамцинолон 5–10 мг на мл [5, 6].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

или

бетаметазон 0,2 мл на 1 $см^2$, недельная доза не должна превышать 1 мл [7].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Если необходимость внутриочагового введения препаратов сохраняется, следует соблюдать интервал между инъекциями не менее 4 недель [5]. Применение данного метода ограничивается возможностью развития стойкой атрофии.*

- **Рекомендовано** для системной терапии красной волчанки противомалярийные средства перорально:

гидроксихлорохин 5–6 мг на кг массы тела в сутки (или 2 таблетки по 200 мг для взрослого среднего веса). После достижения клинического ответа, дозировка гидроксихлорохина может быть постепенно уменьшена до 200 мг в сутки с продолжением терапии в течение не менее 2–3 месяцев [8].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *Прием препарата может продолжаться до 2–3 лет. Прекращение приема поддерживающих доз в 2,5 раза увеличивает риск рецидива дискоидной красной волчанки [8].*

или

хлорохин 250–500 мг ежедневно в течение не менее 2–3 месяцев (в инструкции по медицинскому применению хлорохина дискоидная красная волчанка не включена в показания к применению препаратов). Прием препарата может продолжаться до 2–3 лет [9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Противомалярийные средства эффективны в лечении красной волчанки, как в виде комбинированной терапии, так и монотерапии. Гидроксихлорохин является предпочтительным в виду лучшей переносимости. Из-за возможного развития ретинопатии при приеме антималярийных препаратов проводится офтальмологическое обследование, регулярный контроль лабораторных показателей.*

- **Рекомендовано применение** топических ингибиторов кальциневрина для наружной терапии при отсутствии эффекта от лечения топическими глюкокортикостероидами:

такролимус мазь 0,1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4–8 недель в [4, 10].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

или

пимекролимус крем 1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4–8 недель [11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *Топические ингибиторы кальциневрина являются препаратами второй линии, назначаемыми при отсутствии эффективности топических глюкокортикостероидных препаратов.*

- **Рекомендовано** при наличии резистентности к антималярийным препаратам резервные препараты:

преднизолон 0,5-1,0 мг/кг в сутки перорально 2-4 недели с последующим снижением дозы. Системные глюкокортикостероиды назначают при распространенных высыпаниях в активную стадию заболевания в комбинации с противомалярийными средствами[20, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)

дапсон 25 мг 1 раз в сутки – 100 мг 2 раза [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Терапию дапсоном начинают с минимальной дозы 25 мг в сутки, повышая ее каждую неделю на 25 мг, пока не будет достигнута минимальная эффективная доза, но не более 200 мг в сутки. Во время лечения дапсоном необходим контроль показателей общего (клинического) анализа крови и функции печени [3]*

или

метотрексат в дозе до 20 мг 1 раз в неделю (желательно подкожно) до достижения ремиссии [12, 13, 22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)

или

ацитретин 0,2–1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель [8, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

или

изотретиноин 0,2–1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель [14, 15].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Лечение системными ретиноидами следует начинать с более низких доз (10–20 мг в сутки) и постепенно их увеличивать, ориентируясь на переносимость и отсутствие побочных эффектов. Следует учитывать, что ретиноиды повышают фоточувствительность*.

- **Рекомендовано** при наличии выраженного гиперкератоза (дискоидная, веррукозная красная волчанка) назначение системных ретиноидов:

ацитретин 50 мг в сутки перорально в течение 8 недель [8].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

или

ацитретин 0,2–1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель [14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

или

изотретиноин 0,2–1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель (В инструкции по медицинскому применению изотретиноина дискоидная красная волчанка не включена в показания к применению препаратов) [14, 15].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Лечение системными ретиноидами следует начинать с более низких доз (10–20 мг в сутки) и постепенно их увеличивать, ориентируясь на переносимость и отсутствие побочных эффектов. Следует учитывать, что ретиноиды повышают фоточувствительность*.

- **Рекомендовано** при буллезной форме красной волчанки дапсон 25 мг 1 раз в сутки – 100 мг 2 раза в сутки. Продолжительность лечения определяется клиническим эффектом препарата [3].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Терапию дапсоном начинают с минимальной дозы 25 мг в сутки, повышая ее каждую неделю на 25 мг, пока не будет достигнута минимальная эффективная доза, но не более 200 мг в сутки. Во время лечения дапсоном необходим контроль показателей общего (клинического) анализа крови и функции печени [3]*

или

дапсон 100 мг 2 раза в сутки в течение 3 недель

или

гидроксихлорохин 200 мг 2 раза в сутки в течение 3 месяцев [16].

- Для лечения красной волчанки у беременных **рекомендованы** только топические кортикостероиды I или II класса.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- **Не рекомендовано** для лечения красной волчанки у беременных назначение антималярийных средств.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Применение антималярийных препаратов противопоказано при беременности из-за возможности нарушения нормального внутриутробного развития плода.*

Учитывая важную роль в патогенезе КВ индуцированного ультрафиолетовым облучением свободно-радикального повреждения мембран и нарушения микроциркуляции у больных КВ, показано включение в лечебный комплекс антиоксидантов: - витамин Е, капсулы 50–100 мг в сутки интермиттирующими курсами: 1 неделю прием препарата, 1 неделю – перерыв, в течение 4-8 недель [2].

Также рекомендован прием ангиопротекторов и корректоров микроциркуляции: - пентоксифиллин, таблетки 200 мг 3 раза в сутки перорально в течение 1 месяца [2]; - никотиновая кислота, таблетки, раствор для инъекций 1% 0,05–0,1 г 2– 3 раза в сутки перорально в течение 21–30 дней или 2–3 мл внутримышечно через день, на курс 8–10 инъекций [2].

В более тяжелых случаях дискоидной красной волчанки, может потребоваться системная терапия иммунодепрессантами: метотрексат, азатиоприн и микофенолата мофетил можно рассматривать в рефрактерных случаях.

В комплексной терапии ДКВ по показаниям используются антигистаминные препараты гипосенсибилизирующие средства [2].

Препаратами второй линии для системной терапии являются ретиноиды. Лечение следует начинать с более низких доз (10–20 мг в сутки) и постепенно их увеличивать, ориентируясь на переносимость и отсутствие побочных эффектов: – ацитретин 50 мг в сутки перорально в течение 8 недель или – ацитретин 0,2–1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель или – изотретиноин 0,2–1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель [31]. Примечание. В инструкции по медицинскому применению ацитретина и изотретиноина дискоидная красная волчанка не включена в показания к применению препаратов.

Особые ситуации

Лечение КВ у беременных женщин проводят только топическими кортикостероидами I или II класса. Применение антималярийных препаратов противопоказано из-за возможности нарушения нормального внутриутробного развития плода. Тактика при отсутствии эффекта от лечения Препаратами второй линии, назначаемыми при отсутствии эффективности топических глюкокортикостероидных препаратов, являются топические ингибиторы кальциневрина: – такролимус, мазь 0,1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4–8 недель или – пимекролимус, крем 1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4–8 недель [34]. Примечание. В инструкции по медицинскому применению такролимуса и пимекролимуса дискоидная красная волчанка не включена в показания к применению препарата.

Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

Прекращение прогрессирования заболевания кожи;

Показания для госпитализации в дневной и суточный стационар:

Тяжелое, упорное течение дерматоза и отсутствие эффекта от амбулаторного лечения требуют проведения терапии в условиях стационара.

Показания для экстренной госпитализации: нет.

Хирургическое лечение: Не проводится

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА»

ТАШКЕНТ – 2025

Введение

Красная волчанка (КВ) представляет собой хроническое, воспалительное аутоиммунное иммунокомплексное заболевание с вариабельным течением, прогнозом и широким спектром дерматологических и системных проявлений, которые более века являются предметом клинических исследований и привлекают внимание разных специалистов — дерматологов, ревмотологов, невропатологов, нефрологов, гематологов и др. В 1851 г. P.L.A. Cazenave [2] предложил термин «lupus erythemateux» для разграничения проявлений туберкулеза кожи и дерматологических проявлений волчаночной этиологии. В1845г. Ferdinand von Hebra описал эритематозные поражения кожи лица на щеках и переносице, которые, сливаясь друг с другом, по форме напоминали «бабочку», и предложил термин «seborrhoea congestive», позднее замененный «lupus erythematosus». Период с 1875 по 1895 г. в мире дерматологии ознаменовался тем, что M. Kaposi, J. Hutchinson и W. Osler [3—5] предложили основополагающие патогенетические теории развития КВ, также предположив, что некий фактор окружающей среды, такой как инсоляция, может индуцировать заболевание. Несмотря на то что патогенез КВ до конца неясен, согласно наиболее распространенной классификации, различают две основные формы этого заболевания — кожную (или интегументную; ККВ) с длительным, но относительно доброкачественным течением, и системную (СКВ). В настоящее время сложилась четкая дифференцированная система наблюдения и лечения пациентов с указанными формами КВ, предусматривающая ведение пациентов только с кожными проявлениями заболевания специалистами-дерматологами, оставляя в компетенции специалистов-ревматологов пациентов с системным процессом. Однако нет единодушного профессионального мнения по поводу единства и различия кожной и системной форм заболевания. Некоторые специалисты придерживаются точки зрения, согласно которой две формы КВ — это два разных самостоятельных заболевания, и аргументируют свою позицию низкой частотой трансформации кожной формы в системную (всего у 3—5% больных), разным уровнем нарушения иммуногенеза [6] и степенью выраженности лабораторных изменений (нуклеиновый обмен в циркулирующих нейтрофилах и моноцитах, титр антител к нуклеарным антигенам), отличающимся характером течения заболевания и прогнозом для жизни, разными алгоритмами терапии. К числу аргументов сторонников этой точки зрения также относятся диффузность и обратимость алопеции при СКВ и рубцовый, а следовательно, необратимый характер алопеции при интегументных формах КВ [7, 8]. Однако существует и противоположная точка зрения, согласно которой разделение кожной и системной форм условно, и рассматривать КВ необходимо в рамках теории единого заболевания с вариабельностью проявлений при разной иммунологической реактивности. Действительно, при обеих формах заболевания больными преимущественно являются женщины [9], имеется

повышенная чувствительность к солнечному облучению, обе формы, как правило, сопровождаются поражениями кожного покрова, наблюдается общность гистологических и гистохимических признаков. Кожный покров традиционно является одним из органов, наиболее часто вовлекаемых в воспалительный процесс при КВ [10—12]. Дерматологическая симптоматика имеет определяющее значение в диагностике не только кожной формы заболевания, но и СКВ. По данным литературы [13], примерно у 20—25% больных кожный синдром является начальным проявлением системного заболевания, у 60—70% высыпания на коже появляются на разных этапах болезни. Закономерна высокая первичная обращаемость больных с жалобами на высыпания на коже в специализированные дерматологические клиники, а это, в свою очередь, обусловливает необходимость знания и использование диагностического алгоритма клинико-лабораторного обследования пациентов для исключения или своевременного определения волчаночного процесса.

Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Медицинская реабилитация не требуется

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

Оптимальных профилактических мер, которые могут полностью устранить риск развития красной волчанки, не существует. Однако пациент может придерживаться следующих методов профилактики, если он входит в группу риска:

- выход под прямые солнечные лучи на улицу только по необходимости;

- применение закрытой одежды с длинными рукавами, защищенным горлом и ногами;

- использование кепок, панам, которые частично закрывают лицо;

- нанесение на кожу солнцезащитных препаратов с высоким SPF;

- применение лекарственных средств по назначению врача, исключение препаратов, которые могут негативно сказаться на состоянии кожи и вызвать фотосенсибилизацию.

Соблюдение методов профилактики значительно снизит риск развития рецидивов, поможет сдерживать заболевание под контролем совместно с лекарственной терапией

Диспансерное наблюдение пациентов проводится специалистами врачами-дерматовенерологами в условиях кожно-венерологических диспансеров. [2]

- **Рекомендовано** наблюдение пациентов красной волчанкой врачом-дерматовенерологом, врачом-ревматологом, врачом-терапевтом, врачом-эндокринологом, врачом-неврологом, врачом-гинекологом со всесторонним клиническим и лабораторным обследованием. Диспансерное наблюдение за этими больными позволяет значительно улучшить прогноз заболевания. Диспансеризация больных красной волчанкой обеспечивает полноценное обследование, своевременное лечение сопутствующих заболеваний, хронических очагов инфекции, проведение оздоровительных мероприятий.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Дальнейшее ведение:

Динамическое наблюдение по месту жительства у дерматолога, в процессе которого решаются вопросы поддерживающей терапии, минимизация побочных эффектов от проводимого лечения, осуществление постоянного базового ухода за кожей, элиминация провоцирующих факторов.

Литература:

1. Бутов Ю. С. Красная волчанка: клиника, диагностика и лечение // РМЖ. — 1998. — № 6. — С. 3.

2. Российское общество дерматологов и косметологов. Федеральные клинические рекомендации по ведению больных с дискоидной красной волчанкой. — М., 2013. — С. 6.

3. Health Jade Team. Discoid lupus erythematosus // HealthJade. [Электронный ресурс]. Дата обращения: 04.05.2022.

4. Ashraf E., Ghouse A. N., Siddiqui S. et al. Discoid Lupus Erythematosus: A Cross-Sectional Study From the Sindh Institute of Skin Diseases, Karachi, Pakistan // Cureus. — 2020. — № 10.ссылка

5. Oakley A. Discoid lupus erythematosus // DermNet NZ. — 2022.

6. Юсупова Л. А., Мавлютова Г. И., Юнусова Е. И., Гараева З. Ш. Красная волчанка // lvrach. — 2015.

7. Uva L., Miguel D., Pinheiro C. et al. Cutaneous Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus // Autoimmune Dis. — 2012. — Vol. 2012. — 15 p.ссылка

8. Salgado J. S., Werth V. P. Alopecias in lupus erythematosus // Lupus Sci Med. — 2018. — № 1. ссылка

9. Vleugels R. A. Discoid lupus erythematosus // Medscape. — 2020.

10. Merola J. F., Moschella S. L. Overview of cutaneous lupus erythematos // Uptodate. — 2022.

11. Chong B. F., Song J., Olsen N. J. Determining risk factors for developing systemic lupus erythematosus in patients with discoid lupus erythematosus // Br J Dermatol. — 2012. — № 1. — P. 29–35. ссылка

12. Chen S., Vaughan H., Seitzman G. D. et al. Cicatricial conjunctivitis secondary to discoid lupus erythematosus // Jaad case reports. — 2020. — № 12. — P. 1323–1326.

13. Panjwani S. Early Diagnosis and Treatment of Discoid Lupus Erythematosus // The Journal of the American Board of Family Medicine. — 2009. — № 2. — P. 206–213.

14. McDaniel B., Sukumaran S., Koritala T., Tanner L. S. Discoid Lupus Erythematosus // StatPearls Publishing. — 2022. ссылка

15. Udompanich S., Chanprapaph K., Suchonwanit P. Hair and Scalp Changes in Cutaneous and Systemic Lupus Erythematosus // Am J Clin Dermatol. — 2018. — № 5. — P. 679–694. ссылка

16. Dammacco R., Procaccio P., Racanelli V., Vacca A., Dammacco F. Ocular Involvement in Systemic Lupus Erythematosus: The Experience of Two Tertiary Referral Centers // Ocul Immunol Inflamm. — 2018. — № 8. — P. 1154–1165.ссылка

17. Abadías-Granado I., Sánchez-Bernal J., Felipo-Berlanga F., Ara-Martín M. Coexistence of Tumid Lupus Erythematosus and Discoid Lupus Erythematosus // Actas Dermosifiliogr (Engl Ed). — 2019. — № 3. — P. 253–255.ссылка

18. Salah E. Clinical and dermoscopic spectrum of discoid lupus erythematosus: novel observations from lips and oral mucosa // Int J Dermatol. — 2018. — № 7. — P. 830–836. ссылка

19. Drenkard C., Parker S., Aspey L. D. et al. Racial Disparities in the Incidence of Primary Chronic Cutaneous Lupus Erythematosus in the Southeastern US: The Georgia Lupus Registry // Arthritis Care Res (Hoboken). — 2019. — № 1. — P. 95–103.ссылка

20. Costedoat-Chalumeau N., Houssiau F. A. Ustekinumab: a promising new drug for SLE? // The Lancet. — 2018. — № 10155. — P. 1279–1368.ссылка

21. Lupus // Mayo Clinic. — 2021.

22. Jin J. Actinic cheilitis or discoid lupus erythematosus? // Arch Dermatol Res. — 2021. — № 313. — P. 889–890.ссылка

23. Alunno A., Padjen I., Fanouriakis A., Boumpas D. T. Pathogenic and Therapeutic Relevance of JAK/STAT Signaling in Systemic Lupus Erythematosus: Integration of Distinct Inflammatory Pathways and the Prospect of Their Inhibition with an Oral Agent // Cells. — 2019. — № 8. — P. 898.ссылка

24. Sole C., Domingo S., Ferrer B. et al. MicroRNA Expression Profiling Identifies miR-31 and miR-485-3p as Regulators in the Pathogenesis of Discoid Cutaneous Lupus // Journal of Investigative Dermatology. — 2019. — № 1. — P. 51–61.ссылка

25. Bezzant J. L. Discoid lupus erythematosus // Library med. — 1997.

26. Rosen T. Discoid Lupus Erythematosus in a 23-Year-Old African American Woman // Patient Care Online. — 2012.

27. Bhat M. R., Hulmani M., Dandakeri S. et al. Disseminated discoid lupus erythematosus leading to squamous cell carcinoma // Indian J Dermatol. — 2012. — № 57. — P. 158–161.ссылка

28. Системные ревматические заболевания. Антинуклеарные антитела (АНА) // Лаборатория диагностики аутоиммунных заболеваний. [Электронный ресурс]. Дата обращения: 28.07.2022.

29. Stephanou A., Latchman D. S., Isenberg D. A. The regulation of heat shock proteins and their role in systemic lupus erythematosus // Semin Arthritis Rheum. — 1998. — № 28. — P. 155–162. ссылка

30. What Does Squamous Cell Carcinoma Look Like? // Skincancer. — 2017.

31. Ruzicka T, Sommerburg C, Goerz G. Treatment of cutaneous lupus erythematosus with acitretin and hydroxychloroquine. Br J Dermatol 1992; 127: 513–518.

32. Wozniacka A., McCauliffe D.P. Optimal use of antimalarials in treating cutaneous lupus erythematosus. Am J Clin Dermatol. 2005; 6 (1): 1–11.

33. Kuhn A., Gensch K., Haust M. et al. Efficacy of tacrolimus 0,1% ointment in cutaneous lupus erythematosus: a multicenter, randomized, double-blind, vehicle-controlled trial. J Am. Acad Dermatol 2011; 65: 54–64.

34. Barikbin B., Givrad S., Yousefi M. et al. Pimecrolimus 1% cream versus betamethasone 17-valerate 0,1% cream in the treatment of facial discoid lupus erythematosus: a double-blind, randomized, pilot study. Clin Exp Dermatol 2009; 34: 776–780.

https://autoimmun.ru/guide/diffuznye-bolezni-soedinitelnoy-tkani/diagnosticheskie-kriterii-skv-slicc-2012-g-/

https://fnkc-fmba.ru/zabolevaniya/sistemnaya-krasnaya-volchanka/

https://cyberleninka.ru/article/n/vozmozhnosti-naruzhnoy-terapii-diskoidnoy-krasnoy-volchank

https://www.rodv.ru/upload/iblock/eac/eacb3e5d68c5dde0145d239c1260ac30.docx

Компетенции практических навыков по менеджменту красной волчанки

(task shifting)

	Практическая медсестра	**БМСП Семейный врач (бакалавр)**	**Узкий специалист**
Жалобы и анамнез			
Демонстрация способности собирать жалобы с пациента	+*	+	+
Применение знаний о симптомах при сборе анамнеза заболевания у пациента.		+	+
Полный медицинский анамнез больных с кожно-венерологическими заболеваниями		+	+
Физикальный осмотр			
• Визуальное исследование кожи. Комментарии: При визуальном исследовании кожи оценивается локализация высыпаний и их характер. • Пальпация кожи в очагах поражения. Комментарии: При пальпации кожи оценивается консистенция элементов сыпи, наличие болезненности.			+
Постановка диагноза			
Диагностика на основании специфических симптомов и лабораторно-инструментальных исследований			+

Основная лабораторная диагностика			
Назначение основных лабораторных анализов:		+	+
Общий анализ крови (гемоглобин, гематокрит + лейкоцитарная формула + СОЭ)		+	+
Скрининговые тесты на наличие сифилиса (старше 14 лет)		+	+
LE-клетки (волчаночные клетки)		+	+
Дополнительная лабораторная диагностика			
Подтверждающие тесты (2 из 6 обязательные): РИФ, ИФА IgG и IgM, РИБТ, РПГА, ИХА, Иммуноблот IgG и IgM			+
Общий анализ мочи			+
Общий анализ кала			+
Комплекс биохимических исследований			+
Коагулограмма			+
Гистологическое исследование			+
Исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови			+
Определение содержания ревматоидного фактора в крови			+
Иммунологические тесты: на антинуклеарные антитела – ANA			
Определение концентрации D-димера в крови			+
Определение уровня витамина D в крови			
Дополнительные инструментальные исследования			
Дерматоскопия			+
УЗИ внутренних органов			+
Компьютерная томография органов грудной клетки.			+
ЭКГ			+
Эхокардиограмма (УЗИ сердца)			+
Лечение			
Компетенция назначения немедикаментозного лечения (стр. 20)			+
Компетенция назначения медикаментозного лечения (стр. 21-31)			+
Профилактика			

Компетенции по улучшению поведения и пропаганде здорового образа жизни	+	+	+
Компетенции по улучшению соблюдения медикаментозного лечения	+	+	+

Основным узким специалистом является дерматовенеролог.

*Эти компетенции могут быть достигнуты путем подготовки медицинских сестер.

Компетенции по управлению красной волчанки

	Практическая медсестра	**БМСП Семейный врач (бакалавр)**	**Узкий специалист**
Описание красной волчанки		+	+
Симптоматическое описание жалоб		+	+
Описание патофизиологических механизмов			+
Создание подхода к диагностике красной волчанки на основе этиологии, симптомов и исследований (основные лабораторно-инструментальные исследования).		+	+
Интерпретация основных анализов		+	+
Формирование подхода к лечению красной волчанки		+	+
Опишите немедикаментозную терапию красной волчанки			+
Опишите медикаментозную терапию красной волчанки			+
Обсудите механизм действия, показания и побочные эффекты различных препаратов, используемых при красной волчанке			+
Обсудите патофизиологические механизмы развития красной волчанки в рамках лечения.			+

Основным узким специалистом является врач-дерматовенеролог.