Приложение 3
к приказу № 287
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 «ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ»

ТАШКЕНТ 2025



“УТВЕРЖДАЮ”
И.о. директора ГУ
“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз
Сабиров У.Ю.

_____
«____» _____ 2025 год

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ «ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ»

ТАШКЕНТ 2025

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ»

Ташкент 2025

Вводная часть

Коды по МКБ-10/11:

L95	Васкулиты, ограниченные кожей	4A85.03	Васкулиты, ограниченные кожей
L95.0	Васкулит с мраморной кожей;		
L95.1	Эритема возвышенная стойкая;		
L95.8	Другие васкулиты, ограниченные кожей;		
L95.9	Васкулит, ограниченный кожей, неуточненный.		
	https://mkb-10.com/index.php?pid=11393		https://icd11.ru/vaskulit/

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., профессор	“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз
2.	Муминова С.Р.	Врач дерматовенеролог, дерматокосметолог	“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз
3.	Боходирова А.А.	Ученый секретарь	“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз
4.	Рахматова М.С.	Помощник заместителя директора по научной работе	“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз
5.	Акромов А.Р.	Сотрудник научной лаборатории по изучению проблем микозов	“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз
6.	Каримбердиев Ж.И.	Врач дерматовенеролог	“РСНПМЦДВиК” МЗ РУз

Рецензенты:

1. Ходжаева Нигора Бахрамовна – руководитель научной лаборатории по изучению проблем дерматокосметологии “РСНПМЦДВиК” МЗ РУз, DSc
2. Абдрахманова Алия Сериковна - Врач-дерматовенеролог Медицинского лазерного центра г. Алматы, к.м.н.

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

Настоящий протокол является основой для внедрения современных методов диагностики и лечения васкулитов, ограниченных кожей в практику здравоохранения повсеместно.

Категория пациентов в данной нозологии: обследованию подлежат пациенты с данным диагнозом.

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 «ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ»
……..……4

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ »
……..….36

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ « ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ »
…….47

Список сокращений

ANCA	(antineutrophil cytoplasmic antibodies) антинейтрофильные цитоплазматические антитела
CHCC12	(Chapel Hill consensus conference) Международная консенсусная конференция Чапел-Хилл 2012 года
МКБ	Международная классификация болезней
ИХЛА	Иммунохемилюминесцентный
ИФлА	Иммунофлюоресцентный анализ
ИФА	Иммуноферментный анализ
ПЦР	Полимеразная цепная реакция
РИФ	Реакция ИммуноФлуоресценции
РИБТ	Реакция Иммобилизации Бледных Трепонем
РПГА	Реакция Пассивной Гемагглютинации
СОЭ	скорость оседании эритроцитов
IgG IgM	(Immunoglobulinum) Иммуноглобулины G и M
ВИЧ	Вирус иммунодефицита человека
МНО	международное нормализованное отношение
ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения

Основная часть.

Введение

Васкулиты кожи – дерматозы, в клинической и патоморфологической картине которых первоначальным и ведущим звеном выступает неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра.

Системный васкулит – это васкулит с поражением как минимум одного органа, кроме кожи. Лейкоцитокластический васкулит – патоморфологический термин, отражающий тип (паттерн) повреждения стенки сосудов.

Определение

Васкулиты (ангииты) кожи – дерматозы, в клинической и патоморфологической картине которых первоначальным и ведущим звеном выступает неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра. [1]

Этиология и патогенез заболевания

Васкулиты в настоящее время рассматривают как полиэтиологическое заболевание. Ведущей является теория иммунокомплексного генеза васкулитов. Наиболее частой причиной развития васкулитов, ограниченных кожей, являются различные острые или хронические инфекции: бактериальные (стафилококки, стрептококки, энтерококки,

иерсинии, микобактерии), вирусные (вирус Эпштейна-Барр, вирусы гепатитов В и С, ВИЧ, парвовирус, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, вирус гриппа) и грибковые [1–4]. Микробные агенты играют роль антигенов, которые взаимодействуя с антителами, образуют иммунные комплексы, оседающие на стенках сосудов [2, 3, 5–8]. Выявлена роль антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) в развитии ангиитов [9].
Среди экзогенных сенсибилизирующих факторов особое место отводят лекарственным средствам, с приемом которых связано развитие 10% случаев васкулитов кожи. Наиболее часто к поражению сосудов приводят антибактериальные препараты (пенициллины, тетрациклины, сульфаниламиды, цефалоспорины), диуретики (фуросемид, гипотиазид), антиконвульсанты (фенитоин), аллопуринол. В последнее время участились случаи возникновения ангиитов при лечении биологическими препаратами солидных опухолей, особенно ингибиторами факторов роста эндотелия. Лекарственные вещества, находясь в составе иммунных комплексов, повреждают стенки сосудов, а также стимулируют продукцию антител к цитоплазме нейтрофилов [10].
В роли провоцирующего фактора также могут выступать новообразования. В результате продукции дефектных белков клетками опухоли происходит образование иммунных комплексов. Согласно другой теории, сходство антигенного состава опухоли и клеток эндотелия может приводить к продукции аутоантител [11].
Существенную роль в развитии васкулитов, ограниченных кожей, могут играть хронические интоксикации, эндокринопатии, различные виды обменных нарушений, а также повторные охлаждения, психическое и физическое перенапряжение, фотосенсибилизация, венозный застой [11].
Васкулиты кожи часто выступают в качестве кожного синдрома при диффузных болезнях соединительной ткани (системная красная волчанка, ревматоидном артрите и др.), криоглобулинемии, болезнях крови [12].

Эпидемиология

Согласно статистическим данным заболеваемость васкулитами кожи составляет в среднем 38 случаев на миллион населения, при этом преимущественно болеют женщины [1]. Значение показателя распространенности всех васкулитов варьирует по оценке разных исследователей от 0,4 до 14 и более случаев на 100 тыс. населения. Заболеваемость васкулитами сосудов малого диаметра в среднем составляет 3 случая на 100 тыс. населения в год. У детей наиболее часто встречается IgA-васкулит – 3–27 случаев на 100 тыс. населения в год [13–16].

Классификация

В настоящее время единая общепринятая классификация васкулитов кожи отсутствует. В 2012 г. предложена классификация **CHCC2012** (2012) (International Chapel Hill Consensus), по которой выделяют первичные и вторичные васкулиты, органоспецифичные васкулиты (лейкокластический васкулит кожи, артериит кожи), васкулиты малых сосудов (АНЦА-ассоциированные васкулиты, васкулиты иммунных комплексов – IgA васкулит Шенлейн-Геноха) и т.д. (табл.1).

Таблица 1.

Варианты вовлечения сосудов кожи, согласно номенклатуре васкулитов международной консенсусной конференции (Чапел-Хилл 2012 – CHCC2012) [17]

Категория	Варианты поражения кожи:	
	проявление системного васкулита	системный васкулит с преимущественным поражением кожи или органоспецифический васкулит кожи
I. Васкулиты сосудов крупного диаметра:		
– Артериит Такаясу	Нет	Нет
– Гигантоклеточный артериит	Редко	Нет
II. Васкулиты сосудов среднего диаметра:		
– Узелковый периартериит	Да	Да
– Болезнь Кавасаки	Нет	Нет
III. Васкулиты сосудов малого диаметра:		
1. ANCA-ассоциированные васкулиты:		
– Микроскопический полиангиит	Да	Да
– Грануломатоз с полиангиитом (болезнь Вегенера)	Да	Да
– Эозинофильный грануломатоз с полиангиитом (болезнь Чарга-Стросса)	Да	Да
2. Иммунокомплексные васкулиты:		
– Болезнь с образованием антител к базальной мембране клубочков (анти-GBM болезнь, устар. синдром Гудпасчера)	Нет	Нет
– Криоглобулинемический васкулит	Да	Да
– IgA-васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха)	Да	Да
– Гипокомплементарный уртикарный васкулит (анти-C1q васкулит)	Да	Да
IV. Васкулит с вариабельным поражением сосудов:		
– Болезнь Бехчета	Да	Да
– Синдром Когана	Редко	Нет

V. Васкулиты, ассоциированные с системными заболеваниями:		
– Волчаночный васкулит	Да	Да
– Ревматоидный артрит	Да	Да
– Васкулит при саркоидозе	Да	Да
– Васкулит при других системных заболеваниях	Да	Да
VI. Васкулиты с установленной (вероятной) этиологией:		
– Криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусным гепатитом С	Да	Да
– Васкулит, ассоциированный с вирусным гепатитом В	Да	Да
– Лекарственно-индуцированный иммунокомплексный васкулит	Да	Да
– Лекарственно-индуцированный АНЦА-ассоциированный васкулит	Да	Да
– Септический васкулит		
– Васкулит, ассоциированный со злокачественными новообразованиями	Да	Да
VII. Органоспецифические васкулиты – васкулиты одного органа (номенклатура CHCC2012 дополнена):		
– IgM/IgG васкулит	Нет	Да
– Узловатый васкулит (индуративная эритема Базена)	Нет	Да
– Эритема возвышающаяся стойкая	Нет	Да
– Гипергаммаглобулинемический пятнистый васкулит (гиперглобулинемическая пурпура Вальденстрема)	Нет	Да
– Нормокомплементарный уртикарный васкулит	Нет	Да

Согласно номенклатуре Чапел-Хилл 2012 года, отличие сосудов малого и среднего диаметра проводится на основе их структуры и функции, а не диаметра. К сосудам малого диаметра относятся интрапаренхимальные малые артерии, артериолы, капилляры, венулы и малые вены, в то время как сосуды средние среднего диаметра включают магистральные артерии и вены, а также их начальные ветви. К сосудам крупного диаметра относится аорта и ее основные ветви. Этих сосудов нет в дерме и подкожной клетчатке, однако при васкулитах сосудов крупного или среднего диаметра более мелкие сосуды также могут в той или иной степени вовлекаться в воспалительный процесс.

При васкулитах кожи чаще наблюдается поражение сосудов малого диаметра (дерма, подкожная клетчатка, редко – слизистые оболочки). Все васкулиты сосудов малого диаметра делят на две большие группы: ANCA-ассоциированные и васкулиты иммунных комплексов.

В группе ANCA-ассоциированных васкулитов заболевания дифференцируют на основании клинических проявлений и патоморфологических изменений. Выделяют следующие клинические формы: микроскопический полиангиит, грануломатоз с полиангиитом и эозинофильный грануломатоз с полиангиитом. Дополнительно, на основании серологических исследований, ANCA-ассоциированные васкулиты делят на ANCA-позитивные – с антителами к миелопероксидазе (MPO-ANCA) и к протеиназе-3 (PR3-ANCA), а также ANCA-негативные. Как клинико-патоморфологические формы, так и серотипы ANCA имеют значение для прогнозирования исходов заболевания.

В ряде наблюдений авторы описывают ограниченное поражение кожи при системных ANCA-ассоциированных васкулитах. В подавляющем большинстве случаев это васкулиты, индуцированные лекарственными препаратами (лекарственно-индуцированный АНЦА-ассоциированный васкулит), при которых чаще выявляются антитела MPO-ANCA, чем PR3-ANCA. Критерием диагностики является наличие связи между приемом медикаментов и началом развития изменений в коже, а также быстрое разрешение высыпаний после прекращения поступления лекарственного препарата в организм [18, 19].

Наличие антител к цитоплазме нейтрофилов является обязательным условием для диагностики ANCA-ассоциированного васкулита, ограниченного кожей, поскольку клинические проявления заболевания характеризуются разнообразием, а диаметр поражаемых сосудов не является строго специфичным признаком.

Все васкулиты иммунных комплексов, за исключением анти-GBM болезни, могут поражать сосуды кожи. При IgA-васкулите (болезнь Шенлейн-Геноха, геморрагический васкулит) и IgM/IgG васкулите отмечается воспаление посткапиллярных венул преимущественно нижних конечностей. Для других васкулитов иммунных комплексов характерно поражение не только посткапиллярных венул, но и других кровеносных сосудов, а также высыпания распространенного характера. Воспалительный процесс в сосудистой стенке развивается после фиксации на ней циркулирующих иммунных комплексов, образованных различными антигенами (инфекционные агенты, лекарственные препараты и др.) и антителами к ним. Воспаление приводит к повреждению эндотелия и окружающих тканей, экстравазатам эритроцитам [20–22].

В номенклатуре Чапел-Хилл 2012 года болезнь Бехчета и синдром Когана отнесены к васкулитам с вариабельным поражением сосудов.

Органоспецифические васкулиты (васкулиты одного органа) должны иметь клинические, гистологические и патофизиологические отличия от системных васкулитов. Номенклатура Чапел-Хилл 2012 года, содержащая в разделе органоспецифических васкулитов лишь термин «кожный лейкоцитокластический васкулит», была дополнена экспертной группой дерматологов несколькими нозологическими формами [23].

Учитывая, что в большей степени данная классификация предназначена для ревматологов и морфологов, в дерматологии для практических целей используется рабочая классификация васкулитов кожи, разработанная О.Л. Ивановым (1997 г.) (Приложение Г1) [1].

Узловатая эритема (L52), ранее рассматривавшаяся как вариант узловатого васкулита, ограниченного коже, в настоящее время относится к группе панникулитов.

Таблица 2

Классификация васкулитов кожи

Клинические формы	Синонимы	Основные проявления
I. Дермальные васкулиты		
Полиморфный дермальный васкулит:	Синдром Гужеро-Дюперра, артериолит Рюитера, болезнь Гужеро-Рюитера, некротизирующий васкулит, лейкоцитокластический васкулит	
Уртикарный тип	Уртикарный васкулит	Воспалительные пятна, волдыри
Геморрагический тип	Геморрагический васкулит, геморрагический лейкоцитокластический микробид Мишера-Шторка, анафилактоидная пурпура Шенлейна-Геноха, геморрагический капилляротоксикоз	Петехии, отечная пурпура («пальпируемая пурпура»), экхимозы, геморрагические пузыри
Папулонодулярный тип	Нодулярный дермальный аллергид Гужеро	Воспалительные узелки и бляшки, мелкие отечные узлы
Папулонекротический тип	Некротический нодулярный дерматит Вертера-Дюмлинга	Воспалительные узелки с некрозом в центре, «штампованные» рубчики
Пустулезно-язвенный тип	Язвенный дерматит, гангренозная пиодермия	Везикулопустулы, эрозии, язвы, рубцы
Некротически-язвенный тип	Молниеносная пурпура	Геморрагические пузыри, геморрагический некроз, язвы, рубцы
Полиморфный тип	Трехсимптомный синдром Гужеро-Дюперра, полиморфно-нодулярный тип артериолитаРюитера	Чаще сочетание волдырей, пурпуры и поверхностных мелких узлов; возможно сочетание любых элементов
Хроническая пигментная пурпура:	Геморрагически-пигментные дерматозы, болезнь Шамберга-Майокки	
Петехиальный тип	Стойкая прогрессирующая пигментная пурпура Шамберга, болезнь Шамберга	Петехии, пятна гемосидероза

Телеангиэктатический тип	Телеангиэктатическая пурпура Майокки	Петехии, телеангиэктазии, пятна гемосидероза
Лихеноидный тип	Пигментный пурпурозный лихеноидный ангиодермит Гужеро-Блюма	Петехии, лихеноидные папулы, телеангиэктазии, пятна гемосидероза
Экзематоидный тип	Экзематоидная пурпура Дукаса-Капетанакиса	Петехии, эритема, лихенификация, чешуе-корочки, пятна гемосидероза
II. Дермо-гиподермальные васкулиты		
Ливедо-ангиит	Кожная форма узелкового периартериита, некротизирующий васкулит, ливедо с узлами, ливедо с изъязвлениями	Ветвистое или сетчатое ливедо, узловатые уплотнения, геморрагические пятна, некрозы, язвы, рубцы
III. Гиподермальныеваскулиты		
Узловатый васкулит:		
Острая узловатая эритема		Отечные ярко-красные узлы, артралгии, лихорадка
Хроническая узловатая эритема	Узловатый васкулит	Рецидивирующие узлы без выраженных общих явлений
Подострая (мигрирующая) узловатая эритема	Вариабельный гиподермит Вилановы-Пиньоля, мигрирующая узловатая эритема Беферштедта, болезнь Вилановы	Асимметричный плоский узел, растущий по периферии и разре-шающийся в центре
Узловато-язвенный васкулит	Нодулярный васкулит, нетуберкулезная индуративная эритема	Плотные узлы с изъязвлением, рубцы

Таблица 3

Клиническая и лабораторная характеристика степени активности патологического процесса при васкулитах кожи

Показатели	**Степень активности**	
	I	II
Поражение кожи (по площади)	Ограниченное	Распространенное
Число высыпаний	Небольшое	Множественное
Температура тела	Нормальная или не выше 37,5°С	Выше 37,5˚С
Общие явления (недомогание, общая слабость, головная боль, артралгии, миалгии и т.п.)	Отсутствуют или незначительны	Резко выражены
Общий анализ крови		

СОЭ	До 25 мм/ч	Выше 25 мм/ч
Эритроциты	Норма	Менее $3,8\times10^{12}$/л
Гемоглобин	Норма	Менее 12 г%
Тромбоциты	Норма	Менее 180×10^{9}/л
Лейкоциты	Норма	Более 10×10^{9}/л
Биохимический анализ крови		
Общий белок	Норма	Более 85 г/л
α_2-глобулин	Норма	Более 12%
γ-глобулин	Норма	Более 22%
С-реактивный белок	Отсутствует или до 2+	Более 2+
Комплемент	Выше 30 ед	Ниже 30 ед
Иммуноглобулины	Норма	Повышены
Ревматоидный фактор	Норма	Повышенное содержание
Общий анализ мочи		
Протеинурия	Нет	Есть

Клиническая картина заболевания

Клинические проявления васкулитов кожи чрезвычайно многообразны. Однако существует ряд общих признаков, клинически объединяющих эту полиморфную группу дерматозов [1,2,10,11]:

1. воспалительный характер изменений кожи;
2. склонность высыпаний к отеку, кровоизлиянию, некрозу;
3. симметричность поражения;
4. полиморфизм высыпных элементов (обычно эволюционный);
5. первичная или преимущественная локализация на нижних конечностях (в первую очередь на голенях);
6. наличие сопутствующих сосудистых, аллергических, ревматических, аутоиммунных и других системных заболеваний;
7. нередкая связь с предшествующей инфекцией или лекарственной непереносимостью;
8. острое или периодически обостряющееся течение.

Полиморфный дермальный васкулит

Заболевание имеет хроническое рецидивирующее течение и отличается разнообразными морфологическими проявлениями. Высыпания первоначально появляются на голенях, но могут возникать и на других участках кожного покрова, реже – на слизистых оболочках. Характерны волдыри, геморрагические пятна различной величины, воспалительные узелки и бляшки, поверхностные узлы, папулонекротические высыпания, пузырьки, пузыри, пустулы, эрозии, поверхностные некрозы, язвы, рубцы. Высыпаниям иногда сопутствуют лихорадка, общая слабость, артралгии, головная боль. Появившаяся сыпь обычно существует длительный период (от нескольких недель до нескольких месяцев), имеет тенденцию к рецидивам.

В зависимости от клинической картины заболевания выделяют различные типы полиморфного дермального васкулита:

Уртикарный тип полиморфного дермального васкулита встречается почти исключительно у взрослых (на долю детей приходится не более 1% всех больных), 70–74% составляют женщины, как правило, симулирует картину хронической рецидивирующей крапивницы, проявляясь волдырями различной величины, возникающими на разных участках кожного покрова. Однако, в отличие от крапивницы, волдыри при уртикарном васкулите отличаются стойкостью, сохраняясь на протяжении 1–3 суток (иногда и более длительно). Вместо выраженного зуда больные обычно испытывают жжение или чувство раздражения в коже. Высыпаниям нередко сопутствуют артралгии, иногда боли в животе, т.е. признаки системного поражения. При обследовании может быть выявлен гломерулонефрит. У больных отмечают повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), гипокомплементемию, увеличение активности лактатдегидрогеназы, изменения в соотношении иммуноглобулинов. Лечение антигистаминными препаратами обычно не дает эффекта. После разрешения уртикарных высыпаний может наблюдаться поствоспалительная пигментация. Уртикарный васкулит может протекать в виде системного васкулита с преимущественным поражением кожи при таких заболеваниях, как системная красная волчанка, сывороточная болезнь, вирусный гепатит В, злокачественные новообразования. [24–27].

Геморрагический тип полиморфного дермального васкулита встречается наиболее часто. Типичное проявление этого варианта – так называемая пальпируемая пурпура – отечные геморрагические пятна различной величины, локализующиеся обычно на голенях и тыле стоп, легко определяемые не только визуально, но и при пальпации, чем они отличаются от других пурпур. Однако первыми высыпаниями при геморрагическом типе обычно бывают мелкие отечные воспалительные пятна, напоминающие волдыри и вскоре трансформирующиеся в геморрагическую сыпь. При дальнейшем нарастании воспалительных явлений на фоне сливной пурпуры и экхимозов могут формироваться геморрагические пузыри, оставляющие после вскрытия глубокие эрозии или язвы. Высыпаниям, как правило, сопутствует умеренные отеки нижних конечностей. Геморрагические пятна могут появляться на слизистой оболочке полости рта и зева. Описанные геморрагические высыпания, возникающие остро после перенесенного простудного заболевания (обычно после ангины) и сопровождающиеся лихорадкой, выраженными артралгиями, болями в животе и кровянистым стулом, составляют клиническую картину анафилактоидной пурпуры Шенлейна-Геноха (IgA васкулит), которую чаще наблюдают у детей. После разрешения геморрагических пятен в течение нескольких недель сохраняется коричневое окрашивание кожи в связи с отложениями гемосидерина. У взрослых пациентов системные проявления встречаются реже, чем у детей, но в то же время, необходимо помнить, что у 51–65% больных может быть поражение ЖКТ (боль в животе, кровотечение, мелена), у 44–63% – поражение суставов (артралгии и артриты), у 20–80% – поражением почек (микро- или макрогематурия) [28–32].

Папулонодулярный тип полиморфного дермального васкулита встречается довольно редко. Он характеризуется появлением гладких уплощенных воспалительных узелков округлой формы величиной с чечевицу или мелкую монету, а также небольших поверхностных нерезко очерченных отечных бледно-розовых узлов величиной с лесной орех, болезненных при пальпации. Высыпания локализуются на конечностях, обычно

на нижних, редко на туловище, и не сопровождаются выраженными субъективными ощущениями.
Папулонекротический тип полиморфного дермального васкулита проявляется небольшими плоскими или полушаровидными воспалительными нешелушащимися узелками, в центральной части которых вскоре формируется сухой некротический струп обычно в виде черной корочки. При снятии струпа обнажаются небольшие округлые поверхностные язвочки, а после рассасывания папул остаются мелкие «штампованные» рубчики. Высыпания располагаются, как правило, на разгибательных поверхностях конечностей и клинически полностью симулируют папулонекротический туберкулез, с которым следует проводить самую тщательную дифференциальную диагностику.
Пустулезно-язвенный тип полиморфного дермального васкулита обычно начинается с небольших везикулопустул, напоминающих акне или фолликулит, быстро трансформирующихся в язвенные очаги с тенденцией к неуклонному эксцентрическому росту вследствие распада отечного синюшно-красного периферического валика. Поражение может локализоваться на любом участке кожи, чаще на голенях, в нижней половине живота. После заживления язв остаются плоские или гипертрофические, длительно сохраняющие воспалительную окраску рубцы.
Некротически-язвенный тип – наиболее тяжелый вариант полиморфного дермального васкулита. Он имеет острое (иногда молниеносное) начало и последующее затяжное течение (если процесс не заканчивается быстрым летальным исходом). Вследствие острого тромбоза воспаленных кровеносных сосудов возникает омертвение (инфаркт) того или иного участка кожи, проявляющееся некрозом в виде обширного черного струпа, образованию которого может предшествовать обширное геморрагическое пятно или пузырь. Процесс обычно развивается в течение нескольких часов, сопровождается сильными болями и лихорадкой. Поражение чаще располагается на нижних конечностях и ягодицах. Гнойно-некротический струп сохраняется длительное время. Образовавшиеся после его отторжения язвы имеют различную величину и очертания, покрыты гнойным отделяемым, крайне медленно рубцуются.
Полиморфный тип характеризуется сочетанием различных высыпных элементов, свойственных другим типам дермального васкулита. Чаще отмечают сочетание отечных воспалительных пятен, геморрагических высыпаний пурпурозного характера и поверхностных отечных мелких узлов, что составляет классическую картину так называемого трехсимптомного синдрома Гужеро-Дюперра и идентичного ему полиморфно-нодулярного типа артериолита Рюитера.
Хроническая пигментная пурпура – хронический дермальный капиллярит, поражающий сосочковые капилляры. В зависимости от клинических особенностей выделяют следующие ее разновидности (типы):
Петехиальный тип хронической пигментной пурпуры (стойкая прогрессирующая пигментная пурпура Шамберга) – основное заболевание данной группы, родоначальное для других его форм, характеризуется множественными мелкими (точечными) геморрагическими пятнами без отека (петехиями) с исходом в стойкие буровато-желтые различной величины и очертаний пятна гемосидероза; высыпания располагаются чаще на нижних конечностях, не сопровождаются субъективными ощущениями, возникают почти исключительно у мужчин.

Телеангиэктатический тип хронической пигментной пурпуры (телеангиэктатическая пурпура Майокки) проявляется чаще своеобразными пятнами-медальонами, центральная зона которых состоит из мелких телеангиэктазий (на слегка атрофичной коже), а периферическая – из мелких петехий на фоне гемосидероза.
Лихеноидный тип хронической пигментной пурпуры (пигментный пурпурозный лихеноидный ангиодермит Гужеро-Блюма) характеризуется диссеминированными мелкими лихеноидными блестящими, почти телесного цвета узелками, сочетающимися с петехиальными высыпаниями, пятнами гемосидероза и иногда мелкими телеангиэктазиями.
Экзематоидный тип хронической пигментной пурпуры (экзематоидная пурпура Дукаса-Капетанакиса) отличается возникновением в очагах, помимо петехий и гемосидероза, явлений экзематизации (отечности, разлитого покраснения, папуловезикул, корочек), сопровождающихся зудом.
При криоглуболинемии пальпируемая пурпура развивается на участках кожи, подвергшихся воздействию низкой температуры (кисти, стопы, уши, нос, щеки) (криоглуболинемический васкулит).
Ливедо-ангиит – дермо-гиподермальный васкулит, возникающий почти исключительно у женщин обычно в период полового созревания.
Первым его симптомом служит стойкое ливедо – синюшные пятна различной величины и очертаний, образующие причудливую петлистую сеть на нижних конечностях, реже на предплечьях, кистях, лице и туловище. Окраска пятен резко усиливается при охлаждении. С течением времени интенсивность ливедо становится более выраженной, на его фоне (преимущественно в области лодыжек и тыла стоп) возникают мелкие кровоизлияния и некрозы, образуются изъязвления. В тяжелых случаях на фоне крупных синюшно-багровых пятен ливедо формируются болезненные узловатые уплотнения, подвергающиеся обширному некрозу с последующим образованием глубоких, медленно заживающих язв. После заживления язв остаются белесоватые рубцы с зоной гиперпигментации.
Эритема возвышающаяся стойкая развивается чаще в возрасте 40–60 лет. Описаны ассоциации заболевания с ВИЧ-инфекцией, IgA-гаммапатией, аутоиммунными болезнями, В-клеточной лимфомой, вакцинацией против холеры. Характерны симметричные высыпания, представленные округлыми плотными папулами, сливающимися в бляшки, или узлами красно-коричневого или пурпурного цвета, локализующимися на разгибательных поверхностях верхних и нижних конечностей, преимущественно периартикулярно (в проекции локтевых и коленных суставов, на кистях). Редко встречаются везикуло-буллезные и пустулезные элементы. Пациенты могут предъявлять жалобы на чувство зуда, жжения или болезненности кожи в области сыпи. Для заболевания характерно рецидивирующее течение, степень тяжести которого может волнообразно изменяться. В большинстве случаев через 5–10 лет наступает спонтанное выздоровление, иногда рецидивы длятся десятилетиями. Высказываются предположения, что гранулема лица с эозинофилией и эритема возвышающаяся стойкая – идентичные заболевания, отличающиеся анатомической локализацией.
В зависимости от активности кожного процесса выделяют две степени активности васкулитов, ограниченных кожей:

I степень. Поражение кожи носит ограниченный характер, отсутствие общей симптоматики (лихорадка, головная боль, общая слабость и др.), отсутствуют признаки вовлечения в патологический процесс других органов, лабораторные показатели – без существенных отклонений от нормальных величин.
II степень. Процесс носит диссеминированный характер, отмечается общая симптоматика, выявляются признаки системного процесса (артралгии, миалгии, нейропатии и др.). В лабораторных показателях отмечается ускорение СОЭ, гипергаммаглобулинемия, повышение СРБ, АСЛО, изменения в коагулограмме, высокая концентрация D-димера в крови и изменения в реологических показателях крови, протеинурия.

Жалобы и анамнез:

Обычно высыпания не сопровождаются субъективной симптоматикой. При формировании некрозов, при язвенных поражениях кожи больные могут отмечать болезненность в области высыпаний. При ливедо-ангиите больные могут ощущать зябкость, тянущие боли в конечностях, сильные пульсирующие боли в узлах и язвах.

Физикальное обследование:

- **Рекомендуется** визуальное исследование кожи.

  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5)

  Комментарии: *При визуальном исследовании кожи оценивается локализация высыпаний и их характер.*

- **Рекомендуется** пальпация кожи в очагах поражения.

  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

  Комментарии: *При пальпации кожи оценивается консистенция элементов сыпи, наличие болезненности.*

Методы, подходы и процедуры диагностики

Лабораторные исследования проводятся для оценки общего состояния больного васкулитом, оценки степени активности заболевания, диагностики отдельных форм васкулитов, ограниченных кожей, и выявления или исключения системных васкулитов.

Лабораторные исследования

С 5	• Общий анализ крови • Скрининговые тесты на сифилис один из: РМП, RPR, КСР

Комментарии: При 2-ой степени активности заболевания повышается СОЭ.

С 5	Рекомендуется для установления степени активности васкулита провести анализ крови биохимический общетерапевтический

Комментарии: При 2-ой степени активности заболевания возможны изменения показателей

анализа крови биохимического общетерапевтического.

C 5	Рекомендуется для установления степени активности васкулита провести исследование уровня иммуноглобулинов в крови

При 2-ой степени активности заболевания может быть выявлена гипергаммаглобулинемия.

C 5	Рекомендуется для установления степени активности васкулита провести исследование уровня комплемента и его фракций в крови

Комментарии: При 2-ой степени активности заболевания могут быть выявлены изменения уровня комплемента и его фракций в крови. Исследование уровня комплемента и его фракций в крови необходимо также для диагностики васкулитов, для которых характерно изменения уровня комплемента в крови (гипокомплементарных васкулитов)

C 5	Рекомендуется для установления степени активности васкулита провести исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови

Комментарии: При 2-ой степени активности заболевания может быть повышен уровень С-реактивного белка в сыворотке крови

C 5	Рекомендуется для установления степени активности васкулита провести определение содержания ревматоидного фактора в крови

Комментарии: При 2-ой степени активности заболевания в крови может определяться ревматоидный фактор

C 5	Рекомендуется для определения показаний к обследованию для выявления генетически детерминированных тромбофилий (мутация Лейдена и др.) определение концентрации Д-димера в крови

Комментарии: Резкое и длительное повышение концентрации D-димера в крови указывает на возможное наличие у больного генетически детерминированных тромбофилий

C 5	Рекомендуется для выявления нарушений гемостаза коагулограмма

Комментарии: При васкулитах, ограниченных кожей, особенно при геморрагическом типе заболевания, возможны нарушения гемостаза, требующие медикаментозной коррекции

C 5	Рекомендуется больным васкулитами, ограниченными кожей, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) и определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови

Комментарии: Развитие васкулитов, ограниченных кожей, может быть ассоциировано с инфекцией вирусом гепатита В и С

C 5	Рекомендуется больным васкулитами, ограниченными кожей, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) и ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови

Комментарии: Развитие васкулитов, ограниченных кожей, может быть ассоциировано с инфекцией вирусом иммунодефицита человека ВИЧ-1 и ВИЧ-2

С 5	• Анализ крови на туберкулез с использованием различных методов, включая ПЦР, T-SPOT и квантифероновый тест • Определение уровня ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) в крови с целью исключения саркоидоза.

С 5	Рекомендуется больным васкулитами, ограниченными кожей, общий (клинический) анализ мочи

Комментарии: При 2-ой степени активности заболевания в крови возможны изменения общего (клинического) анализа мочи. Изменения общего анализа мочи могут быть признаком поражения почек при системном васкулите.

С 5	Рекомендуется больным васкулитами, ограниченными кожей, определение маркеров ANCA-ассоциированных васкулитов: PR3 (c-ANCA), МПО (p-ANCA)

Комментарии: Обнаружение маркеров ANCA-ассоциированных васкулитов PR3 (c-ANCA) и МПО (p-ANCA) подтверждает диагноз васкулита

С 5	Рекомендуется при резком и длительном повышении концентрации D-димера в крови обследование для выявления генетически детерминированных тромбофилий (мутация Лейдена и др.)

С 5	Рекомендуется при наличии соответствующих жалоб, системных клинических проявлений и обнаружении лабораторной активности, признаков поражения почек, суставов в диагнозе указывать название «ангиита с элементами системности» и в дальнейшем необходимо направлять на дообследование и лечение в профильные нефрологические и ревматологические отделения.

С 5	Рекомендуется при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала кожи из очага поражения

Комментарии: При морфологическом исследовании биоптата кожи выявляют набухание и пролиферация эндотелия кровеносных сосудов, инфильтрацию сосудистых стенок и их окружности лимфоцитами, гистиоцитами, нейтрофилами, эозинофилами и другими клеточными элементами, явления лейкоцитоклазии (разрушение ядер лейкоцитов вплоть до образования «ядерной пыли»), фибриноидные изменения сосудистых стенок и окружающей их ткани вплоть до сплошного или сегментарного некроза, наличие эритроцитарных экстравазатов. Основным патоморфологическим критерием ангиита (васкулита) является наличие признаков изолированного воспаления сосудистой стенки [1,2, 35–39].

Окончательный диагноз уртикарного типа полиморфного дермального васкулита выставляют после патогистологического исследования кожи, при котором выявляют картину лейкоцитокластического васкулита [25–27].

Криоглобулинемический васкулит характеризуется развитием лейкоцитокластического васкулита посткапиллярных венул (реже малых вен и артериол) с отложением депозитов из

криоглобулинов в пораженных сосудах [40, 41].
Эритема возвышающаяся стойкая – это нейтрофильный дерматоз (классифицируется как поражение дермы с васкулитом), при котором отмечается хронический локализованный фиброзирующий лейкоцитокластический васкулит. Изменения в коже начинаются с поражения посткапиллярных венул (отложения фибрина в стенках сосудов, лейкоцитоклазия), в стенках часто обнаруживаются депозиты из иммунных комплексов. Периваскулярные инфильтраты смешанные, включают нейтрофильные гранулоциты (присутствуют всегда), гистиоциты, плазматические клетки и эозинофилы. На ранних стадиях развивается выраженный отек сосочковой дермы, который клинически иногда ошибочно расценивается как везикуляция. Позже в периваскулярных инфильтратах увеличивается количество гистиоцитов, отмечается пролиферация веретенообразных клеток, развивается фиброз сосудов.

C 5	Рекомендуется при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала кожи с применением иммунофлюоресцентных методов

Комментарии: Для подтверждения диагноза IgA-васкулита обязательно должны быть высыпания в виде пальпируемой пурпуры с преобладающей локализацией на коже нижних конечностей, при отсутствии тромбоцитопении и коагулопатии, и одно из следующих условий: 1) боль в животе; 2) положительная реакция прямой иммунофлюоресценции с IgA; 3) артрит или артралгия; 4) поражение почек (гематурия или протеинурия).

C 5	• Подтверждающие тесты (2 из 6 обязательные): РИФ, ИФА IgG и IgM, РИБТ, РПГА, ИХА, Иммуноблот IgG и IgM • Общий анализ кала

Инструментальные исследования:

C 5	Доплерография сосудов

C 5	Дерматоскопия

C 5	УЗИ внутренних органов

Показания для консультации специалистов

C 5	Рекомендуются консультации ревматолога, терапевта/педиатра – при необходимости исключения системного характера воспалительного поражения сосудов Рекомендуется консультация гематолога, сосудистого хирурга

Дифференциальный диагноз:

https://dermnetnz.org/
https://rheumatology.org/
https://www.uptodate.com/contents/overview-of-cutaneous-small-vessel-vasculitis?utm_source=chatgpt.com
https://www.uptodate.com/contents/management-of-adults-with-idiopathic-cutaneous-small-vessel-vasculitis?utm_source=chatgpt.com
https://rheumatology.org/patients/vasculitis?utm_source=chatgpt.com

Таблица 4

Дифференциальная диагностика кожных васкулитов

Вид васкулита	Тип сосудов	Клинические проявления	Гистология	Ассоциированные состояния / Триггеры
Лейкоцитокластический васкулит (LCV)	Мелкие сосуды	Пальпируемая пурпура, чаще на ногах; может быть зуд, жжение	Некротизирующий васкулит с фрагментами нейтрофилов	Инфекции, лекарства, аутоиммунные болезни, ИБС
Уртикарный васкулит	Мелкие сосуды	Устойчивая крапивница (>24 ч), жжение, гиперпигментация	Васкулит с периваскулярной инфильтрацией	Системная красная волчанка, гипокомплементемия
Криоглобулинемический васкулит	Мелкие сосуды	Пальпируемая пурпура, акроцианоз, язвы, некроз	Васкулит с отложением иммунных комплексов	Гепатит С, моноклональные гаммапатии
Ангиит кожи, ограниченный (cutaneous PAN)	Средние сосуды	Узелки, болезненные инфильтраты, некроз, язвы, сетчатое ливедо	Некротизирующий васкулит средних артерий	Идиопатический, вирусы, аутоиммунные процессы
Гранулематоз Вегенера (ограниченный кожей)	Мелкие сосуды	Папулы, узелки, некротические язвы, иногда пурпура	Васкулит с гранулематозным воспалением	ANCA-позитивный, может быть без системных проявлений
Шенлейн–Генох (IgA-васкулит кожи)	Мелкие сосуды	Пальпируемая пурпура (особенно у детей), часто симметричная, на ногах	IgA-депозиты в сосудах дермы	Инфекции, лекарства, часто у детей

Вид васкулита	Тип сосудов	Клинические проявления	Гистология	Ассоциированные состояния / Триггеры
Гиперчувствительный васкулит	Мелкие сосуды	Пурпура, пятна, волдыри, зуд, часто после приема ЛС	Лейкоцитокластический васкулит	Медикаменты, аллергены, инфекции

Таблица 5

Дифференциальная диагностика кожных васкулитов с другими заболеваниями

Состояние / Заболевание	Ключевые отличия от кожного васкулита	Дополнительные исследования
Пурпура Шамберга (пигментный пурпур)	Хронические коричневатые пятна на ногах, без воспаления, без пальпации	Биопсия: отсутствие лейкоцитокластического васкулита
Тромбоцитопения (например, ITP)	Петехии, пурпура, НО **без воспаления** сосудов, часто генерализованная	Общий анализ крови: ↓ тромбоциты
Синдром Эйкарди – Гутьера (DIC)	Пурпура, некрозы, кровоизлияния, сопровождается системными симптомами	Коагулограмма: ↑ D-димер, ↓ фибриноген, ↑ ПВ
Эмболии (холестериновые, септические)	Локализованные болезненные очаги, возможно с некрозом, часто у пожилых	ЭхоКГ, ангиография, биопсия: эмболы в сосудах
Антифосфолипидный синдром (АФС)	Ливедо, язвы, тромбозы, некрозы **без признаков воспаления сосудов**	Антифосфолипидные антитела (aCL, LA, β2-GPI)
Псевдovasculitis (например, кальцифилаксия)	Язвы, некрозы, боль, часто у больных с ХБП, **без воспалительного компонента**	Кальций, фосфор, паратгормон, биопсия: кальциноз сосудов
Крапивница	Волдыри, исчезают <24 ч, **без пурпуры**	Клиника, возможна провокационная проба
Сепсис с пурпурой (Waterhouse-Friderichsen)	Некротическая пурпура, шок, органная недостаточность	Кровь на посев, коагулограмма, общий анализ крови

Состояние / Заболевание	Ключевые отличия от кожного васкулита	Дополнительные исследования
Пирогенная гранулема	Быстро растущий сосудистый узелок, часто после травмы	Клиника, дерматоскопия, гистология (сосудистая пролиферация)
Эритема мультиформная	Мишеневидные элементы, часто на руках, симметрично, возможна связь с герпесом	Клиника, анамнез (вирусные инфекции, медикаменты)
Васкулопаты (например, livedoid vasculopathy)	Болезненные язвы, атрофические рубцы ("атрофи бланш"), **тромботический компонент без воспаления**	Биопсия: фибриноидный некроз без лейкоцитоклазии, исследование на АФС

Тактика лечения на амбулаторном и стационарном уровнях:

Консервативное лечение

С 5	• Рекомендуется при лечении той или иной формы кожного васкулита учитывать клинический диагноз, стадию процесса и степень его активности, а также сопутствующую патологию. • Используемая медикаментозная терапия должна быть направлена на подавление воспалительной реакции, нормализацию микроциркуляции в коже и терапию имеющихся осложнений. • Постельный режим следует соблюдать до перехода заболевания в регрессирующую стадию.

С 5	Рекомендуется проведение коррекции или радикального устранения выявленных сопутствующих заболеваний, которые могут поддерживать и ухудшать течение кожного васкулита (очаги хронической инфекции, например, хронический тонзиллит, гипертоническая болезнь, сахарный диабет, хроническая венозная недостаточность, фибромиома матки и т.п.). В тех случаях, когда васкулиты выступают в качестве синдрома какого-либо общего заболевания (системного васкулита, диффузного заболевания соединительной ткани, лейкоза, злокачественного новообразования и т.п.), в первую очередь должно быть обеспечено полноценное лечение основного процесса

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 6

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятность применения):

Группа лекарственного средства	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Глюкокортикостероиды для местного применения	Мометазон 0,1%	крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения	С https://www.rodv.ru
	Бетаметазон 0,1%	крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения	С https://www.rodv.ru
	Метилпреднизолона ацепонат 0,1%	крем или мазь, наносить 1-2 раз в сутки на очаги поражения, длительность применения не должна превышать 12 недель.	С https://www.rodv.ru
	Клобетазол 0,05%	крем или мазь, наносить 1-2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения	С https://www.rodv.ru
Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции наружного применения	Троксерутин 2%	гель, 2 раза в сутки	В https://www.rodv.ru
Антикоагулянты наружного применения	Гепарин натрия	мазь, 2–3 раза в сутки до наступления клинического улучшения, в среднем от 3 до 14 дней	В https://www.rodv.ru
Системные глюкокортикостероиды	Преднизолон	30–50 мг/сутки перорально преимущественно в утренние часы в течение 2–3 недель, с дальнейшим постепенным снижением дозы по 1 таб. в неделю	А https://www.bad.org.uk/pils/cutaneous-vasculitis/ https://www.hopkinsvasculitis.org/vasc

		Для лечения уртикарного васкулита: 0,5–1,0 мг/кг/сутки; после достижения терапевтического эффекта дозу препарата быстро снижают	ulitis-treatments/glucocorticoids/ https://ard.bmj.com/content/81/7/889 https://dermnetnz.org/topics/oral-corticosteroids
	Бетаметазон	2 мл внутримышечно 1 раз в неделю №3–5 с постепенным снижением дозы и увеличением интервала введения.	A https://www.bad.org.uk/pils/cutaneous-vasculitis/ https://www.hopkinsvasculitis.org/vasculitis-treatments/glucocorticoids/ https://ard.bmj.com/content/81/7/889
	Дексаметазон	4–8 мг/сут в/м или в/в №5-10 с постепенным снижением дозы	A https://www.bad.org.uk/pils/cutaneous-vasculitis/ https://www.hopkinsvasculitis.org/vasculitis-treatments/glucocorticoids/ https://ard.bmj.com/content/81/7/889 https://dermnetnz.org/topics/systemic-corticosteroids
Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции	Пентоксифиллин	100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев	A https://www.rodv.ru
Венотонизирующие и венопротекторные средства	Гесперидин+диосмин	500 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев	B https://www.rodv.ru

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.

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 7

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

Группа лекарственного средства	**МНН лекарственного средства**	**Способ применения**	**Уровень доказательности**
Нестероидные противовоспалительные средства	Нимесулид	100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы	B https://www.rodv.ru
	Мелоксикам	7,5 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы	B https://www.rodv.ru
	Индометацин	25 мг перорально 3–4 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы	B https://www.rodv.ru
	Диклофенак	50 мг перорально 3 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы	B https://www.rodv.ru
Антибактериальные препараты	Ципрофлоксацин	250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней	B https://www.rodv.ru
	Доксициклин	100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней	B https://www.rodv.ru

	Азитромицин	500 мг перорально 1 раз в сутки в течение 3 дней	B https://www.rodv.ru
	Офлоксацин	400 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дне	B https://www.rodv.ru
	Амоксицилин + клавулановая кислота	875+125 мг перорально по 1 таб. 2 раза в сутки в течение 10–14 дней	B https://www.rodv.ru
Антималярийные препараты	Гидроксихлорохин	200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц	A https://www.rodv.ru
	Хлорохин	250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в день в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц	A https://www.rodv.ru
Антигистаминные препараты	Левоцитеризин	5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней	B https://www.rodv.ru
	Дезлоратадин	5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней	B https://www.rodv.ru
	Фексофенадин	180 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней	B https://www.rodv.ru
	Эбастин	10 мг в сутки перорально в течение 14 дней	B https://www.rodv.ru
	Цетиризин	10 мг в сутки перорально в течение 14 дней	B https://www.rodv.ru
Иммунодепрессанты	Азатиоприн	50 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей крови	B https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-

		(полный анализ крови, включая определение уровня тромбоцитов, а также определение активности сывороточных печеночных трансаминаз, щелочной фосфатазы и уровня билирубина) 1 раз в месяц	diagnosis-and-therapy/
	Циклофосфамид	вводят внутривенно по 15 мг/кг 1 раз в 2 недели, всего 2–3 раза, затем по 2 мг/кг/сутки (не более 200 мг/сут.) в течение 3–12 мес	C https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-diagnosis-and-therapy/
	Микофенолат мофетил	Начальная доза 250 мг два раза в день, с возможным увеличением до 1–1,5 г два раза в день (максимум 3 г в сутки) при отсутствии улучшения после месяца терапии	B https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-diagnosis-and-therapy/
Ингибиторы кальциневрина	Циклоспорин А	Начальная доза 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.	B https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-diagnosis-and-therapy/
Антагонисты рецепторов эндотелина	Колхицин	0,5–0,6 мг два раза в день перорально. В некоторых случаях доза может быть увеличена до 1,5 мг в сутки, разделённая на приёмы	C https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-diagnosis-and-therapy/
Антиметаболиты (аналоги фолиевой кислоты)	Метотрексат	7,5–25 мг один раз в неделю перорально или подкожно. Обычно начинают с низкой дозы, постепенно увеличивая её при необходимости	B https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-diagnosis-and-therapy/

Противолепрозное средство группы сульфонов	Дапсон	50–100 мг один раз в день перорально. В некоторых случаях может применяться доза до 150 мг в сутки	С https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-diagnosis-and-therapy/
Антикоагулянты (под контролем гематолога)	Надропарин кальция	подкожно 0.3 мл 2 раза в сутки, в течение 2–4 недель	С https://www.rodv.ru
	Эноксапарин	2000 ЕД подкожно с переходом на ривароксабан по 10–20 мг в сутки под контролем МНО	С https://www.rodv.ru
	Дабигатрана этексилат	75 мг в сутки перорально	С https://www.rodv.ru
	Апиксабан	2,5 мг 2 раза в сутки перорально	С https://www.rodv.ru
Антиагреганты	Дипиридамол	25 мг 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев	С https://www.rodv.ru
Антисептики и дезинфицирующие средства	Сульфатиазол серебра 2%	крем, 2–3 раза в сутки наносить на раневую поверхность, длительность применения не должна превышать 60 дней	С https://www.rodv.ru
	Хлоргексидин	на пораженные участки 2-3 раза в сутки	С https://www.rodv.ru
	Каламин 15%	на пораженные участки 2-3 раза в сутки	С https://www.rodv.ru
	Циндол 12.5%	Наружно. Перед применением взбалтывать. Тампоном, смоченным препаратом, наносят суспензию на пораженные участки кожи 2–3 раза в сутки.	С https://www.rodv.ru
	Метиленовый синий	на пораженные участки 2-3 раза в сутки	С https://www.rodv.ru
	Фукорцин	Наружно. Раствор наносят с помощью ватного тампона или помазка на пораженные участки	С https://www.rodv.ru

		кожи 2-4 раза в день. После подсыхания жидкости на обработанный участок можно наносить мази и пасты.	
Протеолитические ферменты (*для обработки язвенных дефектов с обильным гнойным отделяемым и некротическими массами на поверхности*)	Трипсин+химотрипсин	лиофилизат для приготовления раствора для местного и наружного применения – аппликации с протеолитическими ферментами повязка мазевая (стерильная)	С https://www.rodv.ru
Наружные средства	Бетаметазон+гентамицин	крем или мазь, 1–2 раз в сутки до наступления клинического улучшения	С https://www.rodv.ru
	Клиохинол+флуметазон	мазь, наносить на очаги поражения 2 раза в сутки до наступления клинического улучшения, длительность применения не должна превышать 2 недели	С https://www.rodv.ru
	Мупироцин 1 %	крем, наносить на очаги поражения 2 раза в сутки до наступления клинического улучшения, длительность применения не должна превышать 2 недели	С https://www.rodv.ru
	Левомеколь	наружно, нанося тонким ровным слоем непосредственно на пораженную поверхность, полностью ее закрывая, 1-2 раза в сутки, ежедневно в течение 5-10 дней	С https://www.rodv.ru

Препараты для дезинтоксикационной терапии	Декстран	раствор для инфузий 200–400 мл в/в капельно 1 раз в сутки №7–10	С https://www.rodv.ru
	Лактат натрия+ сорбитол+ хлорид калия+ MgCl2, NaCl, CaCl2	Взрослым в/в капельно со скоростью 40–60 капель в минуту. 6-7 мл/кг массы тела в течение 3-5 дней	С https://www.rodv.ru
Ингибиторы протонного насоса	Омепразол	20 мг перорально 2 раза в сутки в течение 4–8 недель.	С https://www.rodv.ru
Макро- и микроэлементы в комбинациях	Калия и магния аспарагинат	по 1 таб. 3 раза в сутки перорально.	С https://www.rodv.ru
Корректоры метаболизма костной и хрящевой ткани в комбинациях	Кальция карбонат + колекальцеферол	по 1 таб. 3 раза в сутки перорально	С https://www.rodv.ru
Витамины	Аскорбиновая кислота	Внутрь, в/м, в/в 250-1000мг/сут	С https://www.rodv.ru
	Витамин Е + ретинол	по 2 капс. 2 раза в сутки перорально	С https://www.rodv.ru
	Никотиновая кислота	дозу подбирают с учетом индивидуальной чувствительности, обычно она составляет 0,3-0,6 г в сутки в течение 10 дней	С https://www.feldsher.ru/obuchenie/kurs

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.

Физиотерапевтическое лечение:

С 5	• УФО-терапия • Ультразвуковая терапия с применением средств для топического применения • Электрофорез • Низкоинтенсивная светотерапия • ИК-лазер • Магнитотерапия

Противопоказания к применению физиотерапии:

 В **острой фазе васкулита** — особенно с выраженным воспалением, некрозами, системными проявлениями.

 При **неясной этиологии кожных поражений** — до верификации диагноза.

 При подозрении на инфекционный васкулит — риск распространения инфекции.

Показания для госпитализации в медицинскую организацию: дневной и круглосуточный стационар:

- Васкулиты, ограниченные кожей, I стадии активности при отсутствии эффекта от проводимого в амбулаторных условиях лечения;
- Васкулиты, ограниченные кожей, II степени активности;
- Васкулиты, ограниченные кожей, I стадии активности в прогрессирующую стадию при отсутствии эффекта от проводимого в амбулаторных условиях лечения.
- Наличие вторичной инфекции в очагах поражения, не купируемой в амбулаторных условиях.

Показания для выписки:

- Частичный или полный регресс высыпаний

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ»

ТАШКЕНТ – 2025

Введение

Васкулиты кожи – дерматозы, в клинической и патоморфологической картине которых первоначальным и ведущим звеном выступает неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра.

Системный васкулит – это васкулит с поражением как минимум одного органа, кроме кожи. Лейкоцитокластический васкулит – патоморфологический термин, отражающий тип (паттерн) повреждения стенки сосудов.

Консервативное лечение

- **Рекомендуется** при лечении той или иной формы кожного васкулита учитывать клинический диагноз, стадию процесса и степень его активности, а также сопутствующую патология.

  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

  Комментарии: *Используемая медикаментозная терапия должна быть направлена на подавление воспалительной реакции, нормализацию микроциркуляции в коже и терапию имеющихся осложнений.*

- **Рекомендуется** при обострении васкулита постельный режим, особенно при локализации очагов на нижних конечностях.

  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

  Комментарии: *Постельный режим следует соблюдать до перехода заболевания в регрессирующую стадию.*

- **Рекомендуется** проведение коррекции или радикального устранения выявленных сопутствующих заболеваний, которые могут поддерживать и ухудшать течение кожного васкулита (очаги хронической инфекции, например, хронический тонзиллит, гипертоническая болезнь, сахарный диабет, хроническая венозная недостаточность, фибромиома матки и т.п.).

  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

  Комментарии: *В тех случаях, когда васкулиты выступают в качестве синдрома какого-либо общего заболевания (системного васкулита, диффузного заболевания соединительной ткани, лейкоза, злокачественного новообразования и т.п.), в первую очередь должно быть обеспечено полноценное лечение основного процесса [1].*

- **Рекомендуются** для системной терапии полиморфного дермального васкулита, степень активности I:

  Нестероидные противовоспалительные средства [1, 2, 37].

нимесулид 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

мелоксикам 7,5 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

индометацин 25 мг перорально 3–4 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 2)

Антибактериальные препараты [11, 37].

Ципрофлоксацин 250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

или

доксициклин 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

или

азитромицин 500 мг перорально 1 раз в сутки в течение 10–14 дней

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

гидроксихлорохин 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц [42]

или

хлорохин 250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в день в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)

Антигистаминные препараты [1].

левоцетиризин 5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

или

дезлоратадин 5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

или

фексофенадин 180 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

- **Рекомендуются** для лечения полиморфного дермального васкулита, степень активности I наружно:

Глюкокортикостероиды для местного применения [16]:

мометазон 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

или

бетаметазон 0,1 крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

или

метилпреднизолона ацепонат 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения, длительность применения не должна превышать 12 недель.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуются** для системной терапии полиморфного дермального васкулита, степень активности II:

  Системные глюкокортикостероиды [43, 44]

  преднизолон 30–50 мг/сутки перорально преимущественно в утренние часы в течение 2–3 недель, с дальнейшим постепенным снижением дозы по 1 таб. в неделю

или

  бетаметазон 2 мл внутримышечно 1 раз в неделю №3–5 с постепенным снижением дозы и увеличением интервала введения.

  Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств 1)

Нестероидные противовоспалительные средства [1].

  диклофенак 50 мг перорально 3 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

  нимесулид 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

  мелоксикам 7,5 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

индометацин – 25–50 мг 3 раза в сутки [27]

  Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Иммунодепрессанты [45].

  азатиоприн 50 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей крови (полный анализ крови, включая определение уровня тромбоцитов,

а также определение активности сывороточных печеночных трансаминаз, щелочной фосфатазы и уровня билирубина) 1 раз в месяц [45, 46]

или

циклофосфамид вводят внутривенно по 15 мг/кг 1 раз в 2 недели, всего 2–3 раза, затем по 2 мг/кг/сутки (не более 200 мг/сут.) в течение 3–12 мес. [44].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Антибактериальные препараты [37]:

офлоксацин 400 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

или

амоксицилин + клавулановая кислота 875+125 мг перорально по 1 таб. 2 раза в сутки в течение 10–14 дней.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции [1, 47, 48]:

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Венотонизирующие и венопротекторные средства [1, 37].

гесперидин+диосмин 500 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Антигистаминные препараты [37, 49]:

эбастин 10 мг в сутки перорально в течение 14 дней

или

цетиризин 10 мг в сутки перорально в течение 14 дней

или

левоцетиризин 5 мг в сутки перорально в течение 14 дней.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Антикоагулянты:

надропарин кальция подкожно 0.3 мл 2 раза в сутки, в течение 2–4 недель [1]

Антиагреганты:

дипиридамол 25 мг 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев [1].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуются** для дезинтоксикационной терапии для системной терапии больных полиморфным дермальным васкулитом, степень активности II:

Заменители плазмы и других компонентов крови [1]:

декстран раствор для инфузий 200–400 мл в/в капельно 1 раз в сутки №7–10

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуются** для уменьшения нежелательных явлений при проведении системной терапии глюкокортикостероидами:

Ингибиторы протонного насоса:

омепразол 20 мг перорально 2 раза в сутки в течение 4–8 недель.

Макро- и микроэлементы в комбинациях:

калия и магния аспарагинат по 1 таб. 3 раза в сутки перорально.

*Корректоры метаболизма костной и хрящевой ткани в комбинациях***:**

кальция карбонат + колекальциферол по 1 таб. 3 раза в сутки перорально.

- **Рекомендуются** для наружной терапии полиморфного дермального васкулита, степень активности II.

Для обработки язвенных дефектов с обильным гнойным отделяемым и некротическими массами на поверхности:

трипсин+химотрипсин – лиофилизат для приготовления раствора для местного и наружного применения – аппликации с протеолитическими ферментами [37]

повязка мазевая (стерильная)

Антибактериальные средства в комбинациях:

диоксометилтетрагидропиримидин + хлорамфеникол мазь для наружного применения.

Антисептики и дезинфицирующие средства [1]:

сульфатиазол серебра 2% крем, 2–3 раза в сутки наносить на раневую поверхность, длительность применения не должна превышать 60 дней.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуются** для системной терапии хронической пигментной пурпуры:

Антималярийные препараты [42]

гидроксихлорохин 200 мг перорально 2 раза в сутки, в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

или

хлорохин 250 мг перорально 2 раза в сутки, в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в сутки в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Витамины:

аскорбиновая кислота+рутозид по 1 таб. 3 раза в сутки перорально

витамин Е + ретинол по 2 капс. 2 раза в сутки перорально

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции [2, 17, 18, 27; 48].

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

или

дипиридамол 25 мг перорально по 1 таб. 3 раза в сутки, в течение 1–2 месяцев

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Венотонизирующие и венопротекторные средства [1, 34].

гесперидин+диосмин 500 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

- **Рекомендуются** для наружной терапии хронической пигментной пурпуры:

  Глюкокортикостероиды для местного применения [10, 34]:

  мометазон 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

или

  бетаметазон 0,1% крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

или

  метилпреднизолона ацепонат 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения, длительность применения не должна превышать 12 недель.

  Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции [34]:

троксерутин 2% гель, 2 раза в сутки

Антикоагулянты:

  гепарин натрия мазь, 2–3 раза в сутки до наступления клинического улучшения, в среднем от 3 до 14 дней

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

- **Рекомендуются** для лечения уртикарного васкулита:
  Системные глюкокортикостероиды:

преднизолон – 0,5–1,0 мг/кг/сутки; после достижения терапевтического эффекта дозу препарата быстро снижают [27, 43, 50, 51].

Антималярийные препараты [27]:

гидроксихлорохин 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

H_1-антигистаминные препараты 2-го поколения [49]:

левоцетиризин 5 мг в сутки (возможно четырехкратное увеличение в дозы сутки.

Его комбинация с системными ГКС может повысить эффективность лечения [27].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

- **Рекомендуются** для лечения больных ливедо-ангиитом, степень активности I*:*

Нестероидные противовоспалительные средства [1, 34]

диклофенак 50 мг перорально 3 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

нимесулид 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Антималярийные препараты [44].

гидроксихлорохин 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

или

хлорохин 250 мг перорально 2 раза в день, в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в день в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции [1, 47, 48].

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Антикогулянты [34**]:**

Эноксапарин 2000 ЕД подкожно с переходом на ривароксабан по 10–20 мг в сутки под контролем МНО [52**]**

Венотонизирующие и венопротекторные средства:

гесперидин+диосмин 500 мг 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев [1]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Витамины:

аскорбиновая кислота+рутозид перорально по 1 таб. 3 раза в сутки

витамин Е + ретинол по 2 капс. 2 раза в сутки перорально [1]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуются** для системной терапии больных ливедо-ангиитом, степень активности II:

  Системные глюкокортикостероиды [34, 53].

  преднизолон 30–50 мг/сутки перорально преимущественно в утренние часы в течение 2–3 недель, с дальнейшим постепенным снижением дозы по 1 таб. в неделю.

или

бетаметазон 2 мл 1 раз в неделю внутримышечно №3–5 с постепенным снижением дозы и увеличением интервала введения

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Иммунодепрессанты:

азатиоприн 50 мг 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев [46].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: *Лечение азатиоприном проводится под контролем показателей крови (полный анализ крови, включая определение уровня тромбоцитов, а также определение активности сывороточных печеночных трансаминаз, щелочной фосфатазы и уровня билирубина) 1 раз в месяц.*

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции.

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев [48]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Антикоагулянты под контролем МНО и гематолога *[*34*]*:

надропарин кальция подкожно по 0,3 мл 2 раза в сутки №10–14 [1]

или

дабигатрана этексилат 75 мг в сутки перорально [54]

или

апиксабан 2,5 мг 2 раза в сутки перорально [55]

- **Рекомендуются** для дезинтоксикационной терапии больных ливедо-ангиитом, степень активности II:
  заменители плазмы и других компонентов крови [1]:

декстран раствор для инфузий 200–400 мл в/в капельно 1 раз в сутки №7–10

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** корригирующая терапия при назначении системных глюкокортикостероидных препаратов (см. выше).

  Рекомендуются для наружной терапии больных ливедо-ангиитом, степень активности II:

  *Глюкокортикостероиды для местного применения [*34*]*:

  бетаметазон+гентамицин крем или мазь, 1–2 раз в сутки до наступления клинического улучшения

или

  клиохинол+флуметазон мазь, наносить на очаги поражения 2 раза в сутки до наступления клинического улучшения, длительность применения не должна превышать 2 недели

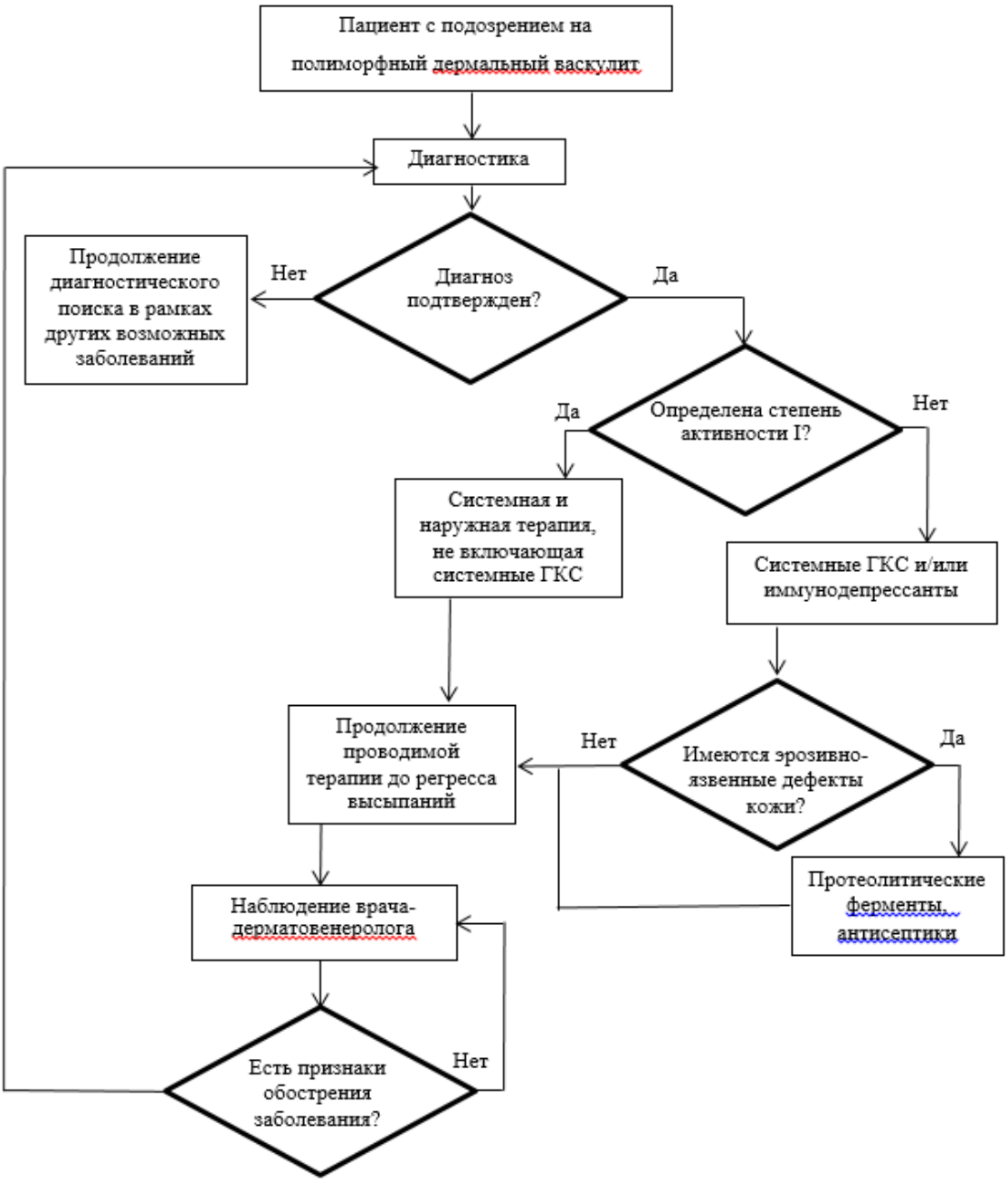
  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

В 3	С целью элиминации из кровотока токсинов, аутоантител, циркулирующих иммунных комплексов, провоспалительных цитокинов, нормализацию метаболизма и нарушенных функций органов рекомендована процедура плазмафереза

С 5	НИЛИ Озонотерапия

Хирургическое вмешательство: Не применяется.

Алгоритмы действий врача



НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ВАСКУЛИТЫ, ОГРАНИЧЕННЫЕ КОЖЕЙ»

ТАШКЕНТ – 2025

Введение

Васкулиты кожи – дерматозы, в клинической и патоморфологической картине которых первоначальным и ведущим звеном выступает неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра.

Системный васкулит – это васкулит с поражением как минимум одного органа, кроме кожи. Лейкоцитокластический васкулит – патоморфологический термин, отражающий тип (паттерн) повреждения стенки сосудов.

Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Рекомендуется после проведенного медикаментозного лечения санаторно-курортное лечение с использованием серных, углекислых и радоновых ванн для закрепления полученных результатов.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

- **Рекомендуется** в качестве профилактических мер исключать факторы риска (переохлаждение, физическое и нервное перенапряжение, длительная ходьба, ушибы).
- Больным **рекомендуется** придерживаться здорового образа жизни.
  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)
- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение больных васкулитами кожи врачом-дерматовенерологом, врачом-ревматологом, врачом-терапевтом/педиатром со всесторонним клиническим и лабораторным обследованием.
  Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)
  Комментарии: *Диспансерное наблюдение за этими больными позволяет значительно улучшить прогноз заболевания. Диспансеризация больных васкулитами кожи обеспечивает полноценное обследование, своевременное лечение сопутствующих заболеваний, хронических очагов инфекции, проведение оздоровительных мероприятий.*

- Для эффективного лечения и предупреждения возможных обострений васкулита (ангиита) кожи больной должен аккуратно и строго выполнять все назначения врача. В остром состоянии часто требуется соблюдение постельного режима, чтобы снять избыточную нагрузку на кровеносные сосуды ног, поражение которых является наиболее тяжелым.
- Больному следует отказаться от курения и употребления алкогольных напитков (включая пиво), так как они ослабляют стенки кровеносных сосудов и затягивают течение болезни. Важно соблюдение диеты, предусматривающей исключение острей, конченой, жареной и соленой пищи, консервов (мясных, рыбных, овощных, фруктовых), меда, варенья,

шоколада и шоколадных конфет, цитрусовых, крепкого чая и кофе. Полезны свежие молочные продукты, фрукты и овощи, натуральные соки. Необходимо проводить лечение и других выявленных врачом заболеваний, которые могут являться основной причиной развития и упорного течения кожного васкулита (ангиита).

- Окончание лечения определяет только врач. При васкулите (ангиите) кожи лечение обычно является длительным и продолжается еще несколько недель и даже месяцев после исчезновения кожных проявлений. Недопустимо самостоятельно, без разрешения врача, прекращать прием лекарств и выполнение местных процедур после достижения выраженного улучшения, удовлетворяющего самого больного, так как это может привести к быстрому возврату болезни.
- После наступления полного выздоровления больному необходимо соблюдать профилактический режим, предупреждающий опасность возможных обострений болезни: избегать физического и нервного перенапряжения, переохлаждения, чрезмерной нагрузки на ноги (длительной ходьбы, длительного стояния, ушибов). Иногда для этого требуется смена места работы. Необходимы регулярное полноценное питание, достаточный сон, прогулки па свежем воздухе, занятия утренней гимнастикой и водными процедурами. Полезно посещение бассейна. Купание в открытых водоемах допустимо только при достаточно теплой воде.

Соблюдение данных рекомендаций будет способствовать быстрому излечению, укреплению общего здоровья и сосудов кожи и предохранит от повторения

Список литературы

1. Кожные и венерические болезни: справочник: под ред. О.Л. Иванова. М.: Медицина, 2007 – 352 с.
2. Millikan L.E., Flynn T.C. Infectious etiologies of cutaneous vasculitis. Clin Dermatol 1999; №17 (5): 509–514.
3. Глухов А.И., Гордеев С.А., Силуянова С.Н. и др. Исследование вирусной этиологии ангиитов кожи. Вопр. биол., мед. и фармацевт. химии 1999; №1: 27–30.
4. Tervaert J.W., Popa E.R., Bos N.A. The role of superantigens in vasculitis. Curr Opin Rheumatol 1999; №11 (1): 24–33.
5. Witort-Serraglini E., Del Rosso M., Lotti T.M., Matucci-Cerinic M. Endothelial injuries in vasculitides. Clin Dermatol 1999; №17 (5): 587–590.
6. Кулага В.В., Белостоцкая Е.С. Иммунологические нарушения при васкулитах кожи и методы их коррекции // Восьмой Всесоюзн. съезд дерматовенерологов. – М., 1985. – С. 122–123.
7. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. — Ярославль: Верхняя Волга, 1999. – С. 479–515.
8. Verma R., Vasudevan B., Pragasam V. Severe cutaneous adverse drug reactions. Med J Armed Forces India 2013; №69 (4): 375–383.
9. Ryan T.J., Wilkinson D.S. Cutaneus Vasculitis: angiitis. // Textbook of Dermatology, 4th ed. - 1988. - Vol. 2. - P.1121–1185.
10. Фицпатрик Т. и др. Дерматология. Атлас-справочник. – М., 1999. – С.376–399.

11. Watts R.A., Jolliffe V.A., Grattan C.E. et al. Cutaneous vasculitis in defined population – clinical and epidemiological associations. J Rheumatol 1998; №25 (5): 920–924.
12. Ramos-Casals M., Stone J.H., Cid M.C., Bosch X. The cryoglobulinaemias. Lancet 2012; 379: 348–360.
13. Blanco R., Martinez-Taboada V.M., Rodriguez-Valverde V., Garcia-Fuentes M. Cutaneous vasculitis in children and adults. Associated diseases and etiologic factors in 303 patients. Medicine (Baltimore) 1998; 77 (6):403–418.
14. Garcia-Porrua C., Gonzalez-Gay M.A. Comparative clinical and epidemiological study of hypersensitivity vasculitis versus Henoch-Schönlein purpura in adults. Semin Arthritis Rheum 1999; 28 (6): 404–412
15. Arora A., Wetter D.A., Gonzalez-Santiago T.M. et al. Incidence of leukocytoclastic vasculitis, 1996 to 2010: a population-based study in Olmsted County. Minnesota. Mayo Clin Proc 2014; 89: 1515–1524.
16. Piram M., Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schenlein): current state of knowledge. Curr Opin Rheumatol 2013;25:1718.
17. Jennette J.C., Falk R.J., Bacon P.A. et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 2013;65:1–11.
18. Irvine A.D., Bruce I.N., Walsh M.Y., Bingham E.A. Microscopic polyangiitis: delineation of a cutaneous-limited variant associated with antimyeloperoxidase autoantibody. Arch Dermatol 1997;133:474–477.
19. Pendergraft W.F., Niles J.L. Trojan horses: drug culprits associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibody (ANCA) vasculitis. Curr Opin Rheumatol 2014;26:42–49.
20. Carlson J.A. The histological assessment of cutaneous vasculitis. Histopathology 2010;56(1):3
21. Micheletti R.G. Small vessel vasculitis of the skin. Systemic vasculitides: current status and perspectives, 2016; p.438 (233–244).
22. Sunderkötter C.H., Zelger B., Chen K.R. et al. Nomenclature of Cutaneous Vasculitis: Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheumatol. 2018;70 (2):171–184.
23. Sunderkötter C., Michl C. Cutaneous alterations in vasculitides : Part 1: Nomenclature, classification and correlation between clinical signs and histological features. Internist (Berl). 2019; 60 (8): 799–804.
24. Davis M.D., Daoud M.S., Kirby B. et al. Clinicopathologic correlation of hypocomplementemic and normo-complementemic urticarial vasculitis. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 899–905.
25. Loricera J., Calvo-Rio V., Mata C. et al. Urticarial vasculitis in northern Spain: clinical study of 21 cases. Medicine (Baltimore) 2014; 93: 53–60.
26. Broekaert S.M., Boer-Auer A., Kerl K. et al. Neutrophilic epitheliotropism is a histopathological clue to neutrophilic urticarial dermatosis. Am J Derma-topathol 2016; 38: 39–49.
27. Kolkhir P., Grakhova M., Bonnekoh H., et al. Treatment of urticarial vasculitis: A systematic review. J Allergy Clin Immunol. 2019; 143 (2): 458–466.
28. Gonzalez L.M., Krysicka Janniger C., Schwartz R.A. Pediatric Henoch Schonlein purpura. Internat. J Dermatol 2009; 48 (11): 1157–1165.

29. Rigante D., Castellazzi L., Bosco A. et al. Is there a crossroad between infections, genetics, and Henoch-Schönlein purpura? Autoimmun Rev 2013; 12(10): 1016–1021.
30. Batu E.D., Sarı A., Erden A. et al. Comparing immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in children and adults: a single-centre study from Turkey. Scand J Rheumatol. 2018; 47 (6): 481–486.
31. Hocevar A., Rotar Z., Jurcic V. et al. IgA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults. Arthritis Res Ther. 2016; 18: 58.
32. Mills J.A., Michel B.A., Bloch D.A. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum 1990; 33: 1114–1121.
33. Иванов О.Л., Мареева Е.Б. Ангииты (васкулиты) кожи. В кн.: Клиническая дерматовенерология: в 2 т. / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т.2. – С.330–350.
34. Ikeda T., Furukawa F., Kawakami T. et al. Outline of guidelines for the management of vasculitis and vascular disorders in Japan, 2016 revised edition. J Dermatol 2017; 45 (2): 122–127.
35. Langford C.A. Vasculitis. J Allergy Colin Immunol 2010; 125: 216–225.
36. Chen K.R. Skin involvement in ANCA-associated vasculitis. Clin Exp Nephrol 2013; 17: 676–682.
37. Кулага В.В., Романенко И.М. Васкулиты кожи. – 2-е изд., перераб. и доп. – Киев: Здоровье, 1984. – 184 с.
38. Carlson J.A., Cavaliere L.F., Grant-Kels J.M. Cutaneous vasculitis: diagnosis and management. Clin Dermatol 2006; №24 (5): 414–429.
39. Fiorentino D.F. Cutaneous vasculitis. J Am Acad Dermatol 2003; №48 (3): 311–340.
40. Ramos-Casals M., Stone J.H., Cid M.C., Bosch X. The cryoglobulinaemias. Lancet 2012; 379: 348–360.
41. Terrier B., Karras A., Kahn J,E, et al. The spectrum of type I cryoglobulinemia vasculitis: newinsights based on 64 cases. Medicine (Baltimore) 2013; 92: 61–68.
42. Lopez L.R., Davis K.C., Kohler P.F., Schocket A.L. The hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome: therapeutic response to hydroxychloroquine. J Allergy Clin Immunol 1984; №73 (5Pt1): 600–603.
43. Dudley J., Smith G., Llewelyn-Edwards A. et al. Randomised, double-blind, placebo-controlled trial to determine whether steroids reduce the incidence and severity of nephropathy in Henoch-Schonlein purpura (HSP). Arch Dis Child 2013; 98: 756–763.
44. Yates M., Watts R.A., Bajema I.M. et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. Ann Rheum Dis. 2016; 75 (9): 1583–1594.
45. Heurkens A.H, Westedt M.L, Breedveld F.C. Prednisone plus azathioprine treatment in patients with rheumatoid arthritis complicated by vasculitis. Arch Intern Med 1991; №151 (11): 2249–2254.
46. Callen J.P., Spencer L.V., Burruss J.B., Holtman J. Azathioprine. An effective, corticosteroid-sparing therapy for patients with recalcitrant cutaneous lupus erythematosus or with recalcitrant cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Arch Dermatol 1991; №127 (4): 515–522.
47. Nürnberg W., Grabbe J., Czarnetzki M. Synergistic effects of pentoxifylline and dapsone in leukocytoclastic vasculitis. Lancet 1994; №343 (8895): 491.

48. Wahba-Yahav A.V. Chronic leukocytoclastic vasculitis associated with polycythemia vera: effective control with pentoxifylline. J Am Acad Dermatol 1992, №26 (6), 1006–1007.
49. Tosoni C., Lodi-Rizzini F., Cinquini M. et al. A reassessment of diagnostic criteria and treatment of idiopathic urticarial vasculitis: a retrospective study of 47 patients. Clin Exp Dermatol 2009; 34: 166–170.
50. Jauhola O., Ronkainen J., Autio-Harmainen H. et al. Cyclosporine A vs. methylprednisolone for Henoch-Schonlein nephritis: a randomized trial. Pediatr Nephrol 2011; 26: 2159–2166.
51. Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-Schönlein Purpura: a literature Review. Acta Derm Venereol. 2017; 97 (10): 1160–1166.
52. Vasiliev S.A., Vinogradov V.L., Orel E.B. et al. Treatment of venous thrombosis and trombohyilia in outpatient settings. Hematology and transfusiology 2014, 1: 15.
53. Ozen S., Marks S.D., Brogan P. et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis-the SHARE initiative. Rheumatology (Oxford). 2019;58 (9): 1607–1616.
54. Sawada T., Suehiro M. Dabigatran in the management of livedoid vasculopathy. Clin Exp Dermatol 2017; 42 (2): 237–239.
55. Yamaguchi Y., Nakazato S., Izumi K. et al. Rapid remission of severe pain from livedoidvasculopathy by apixaban. J Eur Acad Dermatol Venereol 2017; 31 (1): e45–e46.

https://www.rodv.ru
https://dermnetnz.org/topics/azathioprine
https://dermnetnz.org/topics/cyclophosphamide
https://ijdvl.com/vasculitis-approach-to-diagnosis-and-therapy/
https://www.bad.org.uk/pils/cutaneous-vasculitis/
https://www.hopkinsvasculitis.org/vasculitis-treatments/glucocorticoids/
https://ard.bmj.com/content/81/7/889
https://dermnetnz.org/topics/oral-corticosteroids

Компетенции практических навыков по менеджменту васкулитов кожи

(task shifting)

	Практическая медсестра	**БМСП Семейный врач (бакалавр)**	**Узкий специалист**
Жалобы и анамнез			
Демонстрация способности собирать жалобы с пациента	+*	+	+
Применение знаний о симптомах васкулита 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)		+	+
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 биопсийного материала кожи с применением иммунофлюоресцентных методов			
Исследование уровня иммуноглобулинов в крови			+
Исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови			+
Определение содержания ревматоидного фактора в крови			+
Определение концентрации д-димера в крови			+
Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) и определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови			+
Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ			+
Определение маркеров ANCA-ассоциированных васкулитов: PR3 (c-ANCA), МПО (p-ANCA)			+
Дополнительные инструментальные исследования			
Дерматоскопия			+
УЗИ внутренних органов			+
Допплерография сосудов			+
Лечение			
Компетенция назначения немедикаментозного лечения (стр. 34)			+
Компетенция назначения медикаментозного лечения (стр. 26-34)			+

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 васкулитов кожи

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

Основным узким специалистом является врач-дерматовенеролог.