Приложение
к приказу № 176
от «22 » мая 2026-года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

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

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО НОЗОЛОГИИ «ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)»

ТАШКЕНТ 2026



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

«26» февраля 2026 год

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ

«ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)»

ТАШКЕНТ 2026

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)»

Вводная часть
Коды по МКБ-10/11:

L44.0	ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)	EA94	ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)
	https://mkb-10.com/index.php?pid=11164		https://skinive.com/ru/dermatlas/papulosquamous/2ps_red_hair_lichen/

Дата разработки и пересмотра протокола: 2026 год, дата пересмотра 2029 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
2.	Ибрагимова Г.Р.	Врач дерматовенеролог , к.м.н.	РСНПМЦДВиК
3.	Курбанова Н.К.	Врач дерматовенеролог , к.м.н.	РСНПМЦДВиК

Рецензенты:

1. Сенан Каримов - Заведующий кафедрой дерматовенерологии Института усовершенствования врачей г. Баку, Азербайджан, д.м.н.
2. Ташпулатов Шухрат Шавкатович- Врач дерматовенеролог ГУ «РСНПМЦДВиК» МЗ РУз, 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 разработан под руководством первого заместителя министра здравоохранения О.С.Имамова., начальника Управления по внедрению медицинского страхования , начальника Управления разработки и внедрения стандартов и клинических протоколов , а также с организационной и практической помощью главных и ведущих специалистов отдела.

Дата и номер выписки из протокола обсуждения:

Выписка из протокола № 2 от 26.02.2026 года Учёного совета РСНПМЦДВиК МЗ РУз

Пользователи протокола:

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

Настоящий протокол является основой для внедрения современных методов диагностики и лечения данной нозологии в практику здравоохранения повсеместно.

Категория пациентов в данной нозологии: обследованию подлежат больные болезнью Девержи

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 «ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)»……4

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)» ……28

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)»…… ……35

Список сокращений

МКБ	Международная классификация болезней
МНН ЛС	Международное непатентованное название лекарственного средства
ПКВО	Питириаз красный волосяной отрубевидный
ГКС	Глюкокортикостероидные средства
IgG	иммуноглобулин класса G
РМП	реакция микропреципитации
КСР	комплементсвязывающая реакция
РИФ	реакция иммунофлуоресценции
ИХА	иммунохроматографический анализ
РИБТ	реакция иммобилизации бледных трепонем
РПГА	реакция пассивной гемагглютинации
ANA	антинуклеарные антитела
LLLT	низкоинтенсивная лазерная терапия (Low-Level Laser Therapy)
ВУЗИ	высокочастотное ультразвуковое исследование
УЗИ	ультразвуковое исследование
ИХЛА	иммунохемилюминесцентный анализ
ИФлА	иммунофлюоресцентный анализ
ИФА	иммуноферментный анализ
ПЦР	полимеразная цепная реакция
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека
в/м	внутримышечно
в/в	внутривенно
п/к	подкожно
мг	миллиграмм
кг	килограмм
НИЛИ	низкоинтенсивное лазерное излучение

2.Основная часть.

2.1.Введение

Болезнь Девержи (красный волосяной лишай, pityriasis rubra pilaris) — редкое хроническое воспалительное заболевание кожи, характеризующееся фолликулярным гиперкератозом, эритродермией с островками неизменённой кожи и поражением ладоней и подошв по типу кератодермии. Заболевание может иметь как идиопатическую, так и ассоциированную с инфекционными, иммунными и генетическими факторами природу.
Диагностика основывается на клинической картине и данных гистопатологического исследования кожи. Течение болезни Девержи вариабельно — от самоограничивающихся форм до хронических рецидивирующих вариантов, что требует индивидуализированного подхода к терапии и динамического наблюдения пациентов.

2.2 Определение

Питириаз красный волосяной отрубевидный (лишай красный волосяной отрубевидный, болезнь Девержи) – воспалительное заболевание кожи, обусловленное нарушением ороговения и

проявляющееся фолликуллярными гиперкератотическими папулами, ладонно-подошвенным гиперкератозом и эритематозными шелушащимися бляшками с оранжевым оттенком.

2.3. Этиология и эпидемиология

Питириаз красный волосяной отрубевидный (ПКВО) – редкое заболевание. Оценивается, что примерно 1 пациент из 5000, обращающихся впервые к дерматовенерологу в связи с заболеванием кожи – это больной ПКВО [1]. Заболеванием в равной степени страдают мужчины и женщины всех рас. Имеется 2 возрастных пика заболеваемости ПКВО – первое и пятое десятилетия жизни.

Этиология и патогенез ПКВО неизвестны. В качестве возможного этиологического фактора болезни рассматриваются нарушения метаболизма витамина А и связь с аутоиммунными заболеваниями. Предполагается развитие патологического иммунного ответа на неизвестные антигены, нарушающего передачу сигнала ретиноидов в эпидермисе и в итоге – терминальную дифференцировку кератиноцитов [2]. Полагают, что в основе развития болезни лежит дефект синтеза ретинол-связывающего белка – специфического белка-переносчика витамина А [3].

Описаны семейные случаи ПКВО с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным наследованием заболевания [4–6].

В ряде случаев развитие ПКВО ассоциировано с инфекциями и злокачественными новообразованиями внутренних органов [7]. К вероятным триггерным факторам заболевания относят стрептококковую инфекцию, цитомегаловирус, вирус Varicella zoster, ВИЧ. Имеются данные об ассоциации ПКВО с раком почки, раком из клеток Меркеля, плоскоклеточным раком, аденокарциномой, раком печени, раком гортани.

2.4. Классификация

С учетом возраста начала заболевания, его клинического течения и прогноза выделяют следующие типы ПКВО [8]:

Тип заболевания	Возраст начала болезни (% всех случаев)	Клинические проявления	Прогноз
I (классический взрослый)	Взрослый (55%)	Красновато-оранжевые бляшки, сливающиеся, с островками видимо здоровой кожи, появляющиеся сначала на голове и шее и затем распространяющиеся вниз, перифолликулярные папулы с кератотическими пробками. Диффузная восковидная кератодермия	Спонтанная ремиссия у 80% больных в течение 3 лет
II (атипичный взрослый)	Взрослый (5%)	Ихтиозиформное шелушение, участки эритемы, участки алопеции. Ладонно-подошвенная кератодермия с пластинчатыми чешуйками.	Хроническое течение
III (классический ювенильный)	5—10 лет (10%)	Подобен типу I	Часто — ремиссия через 1 год после начала болезни
IV (ограниченный ювенильный)	3—10 лет (25%)	четко очерченные участки фолликулярного гиперкератоза, эритема коленей и локтей	Неопределенный
V (атипичный ювенильный)	0—4 года (5%)	Главным образом фолликулярный гиперкератоз; начинается в первые годы жизни. Семейный.	Хроническое течение
VI (ВИЧ-ассоциированный)	Вариабельно	Подобен типу I. Выступающие фолликулярные пробки с формированием шипиков. Ассоциирован с конглобатными акне, гидраденитом и шиповатым лишаем.	Вариабелен

2.5. Клиническая картина

Классический ПКВО взрослых (тип I) обычно начинается с появления на коже лица, волосистой части головы и верхней половины тела эритематозных пятен. Затем, в течение нескольких недель или месяцев высыпания распространяются на нижнюю часть тела. Появляются фолликулярные папулы и эритематозные бляшки с желтовато-оранжевым оттенком, которые сливаются на многих участках кожи туловища. В пределах распространенной эритемы обычно располагаются островки видимо здоровой кожи. В тяжелых случаях развивается эритродермия. Ладонно-подошвенная кератодермия отличается заметным желтовато-оранжевым оттенком, развивается в течение нескольких недель и сопровождается поражением ногтей. На высоте развития ПКВО I типа часто сопровождается возникновением эктропиона. Этот тип заболевания характеризуется хорошим прогнозом. Несмотря на тяжесть заболевания, которая может сопровождаться нарушением трудоспособности, более, чем у 80% больных в течение 3 лет наступает полная ремиссия.

Атипичный ПКВО взрослых (тип II) характеризуется длительным, (до 20 и более лет) течением. Клинические проявления напоминают вульгарный ихтиоз. У пациентов может наблюдаться

разрежение волос на волосистой части головы. Выражен ладонно-подошвенный гиперкератоз, который проявляется пластинчатым шелушением.

Классический ювенильный ПКВО (тип III) сходен по клиническим проявлениям с классическим ПКВО взрослых, от которого отличается только возрастом начала болезни и особенностями течения заболевания. Начинается этот тип болезни обычно в возрасте от 5 до 10 лет. Первые высыпания у детей, как правило, локализуются на нижней части тела и затем распространяются вверх. Течение заболевания у детей более благоприятно, чем у взрослых, так как спонтанное разрешение высыпаний наблюдается в течение 1 года после начала заболевания. Описаны семейные случаи III типа ПКВО.

Ограниченный ювенильный ПКВО (тип IV) наблюдается у детей препубертатного возраста и лиц молодого возраста. Этот тип заболевания характеризуется четко ограниченными участками эритемы и фолликулярного гиперкератоза, которые преимущественно располагаются на коленях и локтях. На других участках тела высыпания менее выражены. Для этого типа заболевания характерно поражение ладоней и подошв, однако оно может и отсутствовать. Высыпания остаются ограниченными, заболевание не переходит в классический тип ПКВО с распространенным поражением кожи. Наступление ремиссии в течение 3 лет от начала болезни отмечается у 30- 32% больных этим типом ПКВО, что значительно меньше по сравнению с классическим типом ПКВО взрослых. Заболевание может иметь минимальные проявления, но возможно также течение болезни с выраженными обострениями и ремиссиями.

Атипичный ювенильный ПКВО (тип V) характеризуется ранним возрастом начала и хроническим течением заболевания. Он проявляется преимущественно гиперкератотическими фолликулярными высыпаниями и ихтиозиформным поражением кожи. У части пациентов развиваются склеродермоподобные изменения на ладонях и подошвах. Большинство семейных случаев ПКВО относятся к V типу заболевания.

ВИЧ-ассоциированный ПКВО (тип VI) отличается разнообразием клинических проявлений и более неблагоприятным прогнозом по сравнению ПКВО I типа. ПКВО может быть первым проявлением ВИЧ-инфекции. Обычно он начинается с появления симметрично располагающихся на разгибательных поверхностях конечностей эритематозных шелушащихся фолликулярных папул. У больных ВИЧ-ассоциированным типом ПКВО типичным проявлением являются выраженные фолликулярные роговые пробки с формированием шипиков, которые реже встречаются при классическом I типе. Выраженность поражения ладоней, подошв и ногтей варьирует в широких пределах, но может отсутствовать. Частым проявлением заболевания является эритродермия, но на ее фоне также встречаются островки непораженной кожи. В отличие от классического I типа

заболевания роговые пробки и шипики не склонны к регрессу. ВИЧ-ассоциированный ПКВО может протекать на фоне конглобатных угрей, гидраденита и шиповатого лишая. Такие клинические проявления называют ВИЧ-ассоциированным фолликулярным синдромом [9–11].

Возможно существование промежуточных типов ПКВО, в связи с чем тип заболевания может быть определен не всегда.

3.Методы, подходы и процедуры диагностики

Диагноз ПКВО основывается на клинических проявлениях заболевания и результатах гистологического исследования биоптата пораженной кожи больного.
Основными клиническими проявлениями, характеризующими ПКВО, являются фолликулярные папулы с кератотическими пробками, оранжевый или лососевый оттенок эритематозных бляшек, наличие островков видимо непораженной кожи в их пределах, ладонно-подошвенный гиперкератоз, поражение ногтей.
Гистологическими признаками ПКВО являются акантоз с ортокератозом и паракератозом при сохраненном зернистом слое. Волосяные фолликулы расширены, присутствуют роговые пробки. В подлежащей дерме часто присутствует поверхностный периваскулярный и перифолликулярный инфильтрат.

C 5	для оценки общего состояния пациента для выявления противопоказаний к системной терапиии контроля безопасности системной терапии: общий (клинический) анализ крови развернутый (лейкоциты, эритроциты, гемоглобин, гематокрит, тромбоциты, тромбокрит, нейтрофилы палочкоядерные, нейтрофилы сегментоядерные, эозинофилы, базофилы, лимфоциты, моноциты, скорость оседания эритроцитов)

C 5	для оценки общего состояния пациента, для выявления противопоказаний к системной терапии и контроля безопасности системной терапии: анализ крови биохимический общетерапевтический: общий белок, глюкоза, креатинин, мочевая кислота, мочевина, билирубин общий, холестерин, триглицериды, натрий, калий, общий магний, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, щелочная фосфатаза, гамма-глютамилтрансфераза в крови

C 5	для оценки общего состояния пациента и выявления противопоказаний к системной терапии: общий (клинический) анализ мочи (цвет, прозрачность, относительная плотность, реакция pH, глюкоза, белок, билирубин, уробилиноиды, реакция на кровь, кетоновые тела, нитраты, эпителий плоский, эпителий переходный, эпителий почечный, лейкоциты, эритроциты, цилиндры гиалиновые, цилиндры зернистые, цилиндры восковидные, цилиндры эпителиальные, цилиндры лейкоцитарные, цилиндры эритроцитарные, цилиндры пигментные, слизь, соли, бактерии)

B 3	• Гистологическое исследование • Иммуногистохимическое исследование

C 5	• Скрининговые тесты на сифилис один из: РМП, RPR, КСР

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

С 5	• Общий анализ кала • Кал на скрытую кровь

С 5	• Комплекс биохимических исследований • Исследование липидного спектра • Коагулограмма • Иммунологические исследования • Исследование антител методом ИФА, ИХЛА, ИФлА и ПЦР-диагностика • Исследование ANA • Исследование IgE • Исследование на гепатит В, С, ВИЧ в крови • Микологическое исследование • Молекулярно-генетические исследования • Тест на беременность, уровень хореонического гонадотропина в крови

С 5	• Рентгенография органов грудной клетки в 2 проекциях, туберкулиновые пробы, консультация фтизиатра для исключения туберкулезной инфекции (при применении биологической терапии)

4. Инструментальные исследования:

С 5	• УЗИ органов брюшной полости, органов малого таза, предстательной железы по показаниям

С 5	С целью оценки тяжести состояния рекомендовано проведение диагностики состояния кожи: - дерматоскопия - ВУЗИ кожи

С 5	Оценка психоэмоционального состояния

5. Показания для консультации специалистов

С 4	• Рекомендуется пациентам с болезнью Девержи при наличии указаний на развитие нежелательных явлений терапии консультация врача-терапевта/педиатра и других узких специалистов(офтальмолог, эндокринолог, кардиолог, гинеколог, фтизиатр, невролог и т.д.) для контроля безопасности проводимой терапии или проведения скрининга для исключения сопутствующей патологии внутренних органов и систем

Дифференциальный диагноз:

Клиническими отличиями ПКВО от **псориаза** обыкновенного являются оранжевый оттенок поражения кожи, наличие островков видимо здоровой кожи, наличие фолликулярных папул на тыльной поверхности пальцев кистей. Гистологически ПКВО и обыкновенный псориаз характеризуются гиперплазией эпидермиса и гиперкератозом, однако у больных ПКВО зернистый слой эпидермиса несколько утолщен и почти всегда присутствует в отличие от псориаза. И при ПКВО, и при псориазе наблюдается расширение капилляров сосочков дермы, однако при псориазе выраженность расширения сосудов значительно выше. Воспалительный инфильтрат в дерме при ПКВО состоит исключительно из лимфоцитов и моноцитов, тогда как при псориазе могут присутствовать полиморфно-ядерные нейтрофилы и микроабсцессы Мунро.

Эритродермия при ПКВО может напоминать эритродермию при токсидермии, однако для токсидермии характерно быстрое развитие процесса и регресс в более короткие сроки. Лекарственная токсидермия часто сопровождается выраженным зудом.

Врожденная ихтиозиформная эритродермия отличается от ПКВО выраженным гиперкератозом в области складок, иногда с явлениями папилломатоза, наличием гипергидроза, ускоренного роста волос и ногтей и врожденным характером заболевания.

Эритродермии при экземе и атопическом дерматите отличаются от ПКВО частым развитием на фоне длительного торпидного течения патологического процесса под влиянием раздражающей терапии, также при них могут быть обнаружены клинические проявления, характерные для этих заболеваний.

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

Физиотерапевтические процедуры:
https://emedicine.medscape.com/article/1107742-treatment?form=fpf

Начальную дозу облучения определяют на основании индивидуальной чувствительности кожи путем измерения минимальной фототоксической дозы при ПУВА- терапии или минимальной эритемной дозы при УФВ-терапии либо без определения минимальных фототоксических/эритемных доз на основании фототипа кожи (по классификации Т.Б. Фитцпатрика).

С 2	узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия: начальная доза облучения составляет 50-70% от минимальной эритемной дозы. При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара пациента облучение начинают с дозы 0,1-0,3 Дж/см^2. Процедуры проводят 3-4 раза в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу повышают каждую процедуру или через процедуру на 5-30%, или на 0,05-0,2 Дж/см^2, при появлении слабовыраженной эритемы дозу оставляют постоянной. На курс назначают 15-35 процедур

С 2	Ультрафиолетовое облучение кожи. Фотохимиотерапия с внутренним применением фотосенсибилизаторов (ПУВА) взрослым пациентам. В качестве фотосенсибилизаторов используют псоралены для системного применения, которые принимают в дозе 0,6-0,8 мг на 1 кг массы тела за один прием, за 1,5-2 часа до облучения длинноволновым УФ-светом. Начальная доза УФА составляет 50-70% от минимальной фототоксической дозы. При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара пациента начальная доза составляет 0,25-1,0 Дж/см^2. Процедуры проводят 2-4 раза в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу облучения увеличивают каждую 2-ю процедуру максимум на 30%,

	или на 0,25-1,0 Дж/см^2. При появлении слабовыраженной эритемы дозу облучения оставляют постоянной. Максимальные значения разовой дозы УФА - 15-18 Дж/см^2. На курс назначают 15-35 процедур

С 2	ПУВА-ванны взрослым пациентам с водным раствором фурокумаринов. Начальная доза облучения УФА составляет 20-30% от минимальной фототоксической дозы, или 0,3-0,6 Дж/см^2. Как при общих, так и при локальных ПУВА- ваннах облучение проводят 2-4 раза в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу увеличивают каждую 2-ю процедуру максимум на 30%, или на 0,2-0,5 Дж/см^2. У пациентов с I-II типом кожи дозирование проводят в диапазоне доз 0,5-1,0-1,5-2,0-2,5-3,0 Дж/см^2. У пациентов с III-VI типом кожи облучение проводят в диапазоне доз 0,6-1,2-1,8-2,4-3,0-3,6 Дж/см^2. При появлении слабовыраженной эритемы дозу оставляют постоянной. Максимальная разовая доза облучения у пациентов с I-II типом кожи составляет 4,0 Дж/см^2, у пациентов с III-VI типом кожи - 8,0 Дж/см^2. На курс назначают 15-35 процедур

С 2	Фототерапия + ретиноиды. Облучение начинают, в зависимости от индивидуальной чувствительности пациента, с дозы, составляющей 30-50% от МЭД или МФД. В дальнейшем разовую дозу повышают на 10-30% от МЭД или МФД. При появлении слабой эритемы дозу облучения не повышают, а в случае развития выраженной эритемы и болезненности кожи требуется перерыв в лечении

С 5	• Бальнеотерапия • Низкоинтенсивная светотерапия LLLT • Полихроматичный луч • Ультразвуковая терапия с применением топических средств • Красный и инфракрасный лазер • Гальванизация и электрофорез • Неинвазивная стимуляция 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):

Фармакотерапевтическая группа:	**МНН ЛС**	**Способ применения**	**Уровень доказательности**

Антигистаминные препараты	Дезлоратадин	Таблетки 5 мг раствор 10 мл перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Цетиризин	Таблетки 5 мг раствор 10 мл перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Левоцетиризин	таблетки 5 мг раствор 20 капель перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Хлоропирамин	таблетки по 25 мг 3-4 раза/сут, При в/м или в/в введении взрослым разовая доза составляет 20-40 мг	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Эбастин	Внутрь. Рекомендуемая доза для взрослых - 10-20 мг/сут.	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Лоратадин	Таблетки 5 мг раствор 10 мл перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Биластин	Внутрь. Рекомендуемая доза для взрослых - 10-20 мг/сут.	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_kras

			nyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
Гипосенсибилизирующие средства	Тиосульфат натрия	в/в — 5–50 мл 30% раствора внутрь — 2–3 г на прием в виде 10% раствора.	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Глюконат кальция	В/в, в/в медленно (в течение 2–3 мин) или капельно, взрослым — 5–10 мл 100 мг/мл раствора ежедневно, через день или через 2 дня. Детям — внутривенно медленно (в течение 2–3 мин) или капельно, в зависимости от возраста, от 1 до 5 мл 100 мг/мл раствора каждые 2–3 дня.	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
Кератолитическое средство	Салициловая кислота (2-5%)	наружно 1–2 раза в сутки в течение 2–3–х недель	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Мочевина (10,15,20,30,50%)	наружно 1–2 раза в сутки в течение 2–3–х недель	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
Репаративные и регенерирующие средства	Декспантенол	наружно 1–2 раза в сутки в течение 2–3–х недель	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
Аналоги витамина Д	Кальципотриол	50 мкг/г 2 раза в день в течение 2–10 месяцев	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Ингибиторы	Пимекролимус	1% крем 1 раз в день 20 г в день (при	С https://www.ncbi

кальциневрина		массе тела менее 45 кг – 10 г в день)	.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Такролимус	0.03%, 0.1% мазь до 12 недель	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Синтетические ретиноиды для наружного применения	Тазаротен	наружно 1 раз в сутки, в среднем, в течение 8–12 недель.	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Третиноин Гель,крем 0.025%, 0.05%, 0.1%	наружно 1 раз в сутки, в среднем, в течение 8–12 недель.	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Топические ГКС	клобетазол 0,05%	крем для наружного применения у взрослых 2 раза в сутки наносить на всю поверхность тела	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Мометазон 0,1%	крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Бетаметазон 0,1%	крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	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.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf

Примечание: 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.

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.

Таблица-2

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

Фармакологическая группа	***МНН ЛС***	***Способ применения***	***Уровень доказа тельности***
Ингибиторы кальциневрина	Циклоспорин	первоначально 5 мг/кг массы тела в сутки перорально в течение 2–4 недель с последующим постепенным снижением дозы до 2–3 мг/кг массы тела в день, продолжая терапию в течение 12–20 недель **Детям в тяжелых случаях, резистентных к терапии:** циклоспорин 3,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 5 недель, затем проводится постепенно снижение дозы препарата до его полной отмены в течение 18 недель	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Антиметаболиты (аналоги фолиевой кислоты)	Метотрексат	У взрослых метотрексат назначается в дозе от 10 до 30 мг / нед. п/к, в/м или внутрь; у детей – 0,2–0,7 мг/кг/нед.	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Витамин группы В	Фолиевая кислота	Рекомендован прием фолиевой кислоты через 12 – 48 часов после приема метотрексата. Оптимально –	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NB

		через 24 часа после недельной дозы метотрексата. Доза фолиевой кислоты должна быть не менее 5 мг в неделю.	K482436/
Системные ретиноиды	Ацитретин	25–50 мг в сутки перорально, длительность терапии определяется характером патологического процесса 25 мг в сутки перорально + UVA1 фототерапия, в первоначаль- ной дозе 30 Дж/см2 с повышением до 60 Дж/см2 на 2-ой день, до 90 Дж/см2 на 3–7-ой дни и до 100 30 Дж/см2 на 8–15 дни. 15 процедур 5 раз в неделю 50 мг в сутки перорально с постепенным снижением до 25 в су- тки + ПУВА-терапия в начальной дозе УФА 0,5 Дж/см2 и последующим ее повышением на 0,3 Дж/см2 каждый 3-ий день до максимальной дозы 1,8 Дж/см2 с внутренним применением фотосенсибилизаторов – метоксалена перорально 0,5 мг/кг массы тела (Ре-ПУВА) **Детям:** 0,5 мг на кг массы тела в сутки перорально в сочетании с ультрафиолетовой узкополосной средневолновой терапией с длиной волны 311 нм – 25 процедур	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Алитретиноин	перорально 30 мг/сут, длительно (3–6 месяцев и более) используется при резистентности к ацитретину/изотретиноину	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Изотретиноин	1 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 12–	С https://www.ncbi.nl

		26 недель **Детям:** изотретиноин 0,5–1 мг на кг массы тела в сутки перорально (только детям старше 12 лет)	m.nih.gov/books/NBK482436/
Селективный иммунодепрессант (ингибитор фосфодиэстеразы–4)	Апремиласт	По 30 мг 2 раза в день. Требуется начальное титрование дозы, после первичного титрования повторного титрования не требуется.	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Селективный иммунодепрессант (ингибиторы ФНО–альфа)	Инфликсимаб	5 мг на кг массы тела внутривенно. Инфузии проводятся в недели 0 и 2, после чего при развитии улучшении состояния больного в виде регресса высыпаний на 75% и более проводятся инфузии инфликсимаба через 6 недель после первой инфузии и далее 1 раз в 8 недель или 5 мг на кг массы тела внутривенно по схеме: 0, 2, 6 недели, затем 1 раз в 8 недель в комбинации с метотрексатом 10–30 мг/неделю или 5 мг на кг массы тела внутривенно по схеме: 0, 2, 6 недели, затем 1 раз в 8 недель в комбинации с ацитретином 50 мг в сутки	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Адалимумаб	в первоначальной дозе 80 мг подкожно, через 1 неделю – 40 мг, затем по 40 мг 1 раз в 2 недели в течение 32 недель. Эффект отмечается на 3–6-ой неделе терапии, выраженный эффект – после 4–8-ой недели терапии	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/

	Этанерцепт	25–50 мг подкожно 2 раза в неделю на протяжении до 9 месяцев или 50 мг подкожно 2 раза в неделю в сочетании с ацитретином 0,2 мг/кг массы тела в сутки в течение 12–48 недель	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Селективный иммунодепрессант (ингибитор ИЛ – 12,23)	Устекинумаб	Взрослым пациентам подкожно 45 мг. Вторую инъекцию делают 4 недели спустя после первого применения, а затем каждые 12 недель. У пациентов с массой тела более 100 кг препарат рекомендуется использовать в дозе 90 мг. В случае недостаточной клинической эффективности при применении каждые 12 недель, следует увеличить дозу препарата до 90 мг каждые 12 недель. Если такой режим дозирования не эффективен, дозу препарата 90 мг следует вводить каждые 8 недель. Детям в возрасте старше 6 лет с массой тела подбор дозы осуществляется индивидуально с учетом массы тела.	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
ингибиторы IL17A	Иксекизумаб	60 мг начальная доза, затем 80 мг каждые 2 недели, далее 80 мг 1 раз в 4 недели	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
ингибиторы IL17A	Секукинумаб	300 мг подкожно 0, 1, 2, 3, 4 недели → затем 1 раз в 4 недели	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
ингибиторы IL17	Бродалумаб	210 мг подкожно 0, 1, 2 недели → затем каждые 2 недели	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/

	Бимекизумаб	320 мг подкожно каждые 4 недели (по аналогии с псориазом)	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
ингибиторы IL23	Гуселькумаб,	100 мг подкожно 0, 4 недели → затем каждые 8 недель	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Ризанкизумаб	150 мг подкожно 0, 4 недели → затем каждые 12 недель	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Тилдракизумаб	100 мг подкожно 0, 4 недели → затем каждые 12 недель	С https://emedicine.medscape.com/article/1107742-treatment?form=fpf
ингибиторы JAK	Тофацитиниб	перорально 5 мг 2 раза в сутки	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
	Упадацитиниб	перорально 15 мг/сут	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Иммунодепрессанты	Азатиоприн	150–200 мг в сутки перорально в течение не менее 2 месяцев	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Системные ГКС	Преднизолон	0,5-1 мг/кг массы тела перорально Кортким курсом при пред- и эритродермическом состоянии	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/
Витамины	Ретинола ацетат (Витамин А)	100 000-200 000 МЕ/сут	С https://www.semanticscholar.org/paper/Toxic-doses-of-

			vitamin-A-for-pityriasis-rubra-Randle-D%C3%ADaz-P%C3%A9rez/cb27900fcd363331d8e1690bbf338d737bd6503a
	Холекальциферол	Внутрь, в/м. 500-200000МЕ Учитывая уровень недостаточности	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Аскорбиновая кислота	Внутрь, в/м, в/в 250-1000мг/сут	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
* Препараты, оказывающие гепатопротекторное действие	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://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	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. 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	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf

		эквивалентно 0,3 г оксиматрина).	
	Урсодезоксихолевая кислота	Внутрь. Детям и взрослым с массой тела менее 34 кг рекомендуется применять урсодезоксихолевую кислоту в виде суспензии. Рекомендуемая доза урсодезоксихолевой кислоты составляет 10 мг/кг/сутки	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Антраль	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://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
Дезинтоксикационные лекарственные средства	лактат натрия, сорбит, хлорид натрия, хлорид калия, хлорид кальция, хлорид магния 100 мл, 200 мл, 250 мл, 400 мл и 500 мл	Детям в возрасте до 6 лет Препарат назначают в дозе 10 мл/кг массы тела в зависимости от тяжести заболевания, в возрасте от 6 до 12 лет – в зависимости от степени тяжести заболевания. Детям старше 12 лет вводят одинаковую дозу препарата	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Меглюмина натрия сукцинат	В/в капельно, со скоростью 90 кап/мин (1-1.5 мл/мин) до 400 мл/сут. Курс лечения - 7-11 дней.	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Декстран	раствор для инфузий 200–400 мл в/в капельно 1 раз в сутки №7–10	С https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf
	Лактат натрия+ сорбитол+ хлорид калия+ MgCl2, NaCl,	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.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevi

	CaCl2		dnyj_volosjanoj.pdf

Примечание: 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.

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.

***Препараты, оказывающие гепатопротекторное действие**

При наличии симптомов, изменений в лабораторно-инструментальных исследованиях назначаются ЛС, обладающие гепатопротекторным свойством, выбор препарата, обладающим данными свойствами, определяется врачом.

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)»

Введение

Болезнь Девержи (красный волосяной лишай, pityriasis rubra pilaris) — редкое хроническое воспалительное заболевание кожи, характеризующееся фолликулярным гиперкератозом, эритродермией с островками неизменённой кожи и поражением ладоней и подошв по типу

кератодермии. Заболевание может иметь как идиопатическую, так и ассоциированную с инфекционными, иммунными и генетическими факторами природу.
Диагностика основывается на клинической картине и данных гистопатологического исследования кожи. Течение болезни Девержи вариабельно — от самоограничивающихся форм до хронических рецидивирующих вариантов, что требует индивидуализированного подхода к терапии и динамического наблюдения пациентов.

Схемы лечения

Системная терапия взрослых

– изотретиноин 1 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 12–26 недель (D) [12–16]

или

Примечание. В инструкции по медицинскому применению изотретиноина питириаз красный волосяной отрубевидный не включен в показания к применению препарата.

– метотрексат 5–30 мг в неделю (D) [13,16]

Примечание. В инструкции по медицинскому применению метотрексата питириаз красный волосяной отрубевидный не включен в показания к применению препарата.

При непереносимости изотретиноина и метотрексата:

– ацитретин 25–50 мг в сутки перорально (D) [17], длительность терапии определяется характером патологического процесса

или

– ацитретин 25 мг в сутки перорально + UVA1 фототерапия, в первоначальной дозе 30 Дж/см^2 с повышением до 60 Дж/см^2 на 2-ой день, до 90 Дж/см^2 на 3–7-ой дни и до 100 30 Дж/см^2 на 8–15 дни. 15 процедур 5 раз в неделю
(D) [18]

или

– ацитретин 50 мг в сутки перорально с постепенным снижением до 25 в су- тки + ПУВА-терапия в начальной дозе УФА 0,5 Дж/см^2 и последующим ее повышением на 0,3 Дж/см^2 каждый 3-ий день до максимальной дозы 1,8 Дж/см^2 с внутренним применением фотосенсибилизаторов – метоксалена перорально 0,5 мг/кг массы тела (Ре-ПУВА) (D) [19]

или

– циклоспорин первоначально 5 мг/кг массы тела в сутки перорально в течение 2–4 недель с последующим постепенным снижением дозы до 2–3 мг/кг массы тела в день, продолжая терапию в течение 12–20 недель (D) [20, 21]

Примечание. В инструкции по медицинскому применению циклоспорина питириаз красный волосяной отрубевидный не включен в показания к при- менению препарата.

или

– азатиоприн 150–200 мг в сутки перорально в течение не менее 2 месяцев

(D) [22].

Примечание. В инструкции по медицинскому применению азатиоприна питириаз красный волосяной отрубевидный не включен в показания к применению препарата.

Системная терапия детей

– ацитретин 0,5 мг на кг массы тела в сутки перорально в сочетании с ультрафиолетовой узкополосной средневолновой терапией с длиной волны 311 нм – 25 процедур (D) [23]

или

– изотретиноин 0,5–1 мг на кг массы тела в сутки перорально (только детям старше 12 лет) (D) [24, 25]

В тяжелых случаях, резистентных к терапии

– циклоспорин 3,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 5 недель, затем проводится постепенно снижение дозы препарата до его полной отмены в течение 18 недель (D) [26]

Наружная терапия

Топическая терапия ПКВО проводится в сочетании с системной терапией для уменьшения частоты развития и выраженности нежелательных явлений последней.

На очаги поражения наносятся:

– эмоленты 2 раза в день (D) [7, 17, 27, 28];
– 2% салициловая мазь 2 раза в день (D) [7].

При ограниченных высыпаниях

– пимекролимус 1% крем 1 раз в день 20 г в день (при массе тела менее 45 кг – 10 г в день) (D) [28]

или

– кальципотриол 50 мкг/г 2 раза в день в течение 2–10 месяцев (D) [29]

При распространенных высыпаниях:

– топические глюкокортикостероидные препараты (D) [14, 24].

Особые ситуации

Больные ВИЧ-ассоциированным ПКВО (VI типа) направляются к врачу-инфекционисту для проведения антиретровирусной терапии.

Требования к результатам лечения

– прекращение прогрессирования заболевания;
– регресс высыпаний;

Тактика при отсутствии эффекта от лечения

При тяжелом течении, резистентном к терапии, для лечения взрослых больных используют *биологические препараты*:

– инфликсимаб 5 мг на кг массы тела внутривенно. Инфузии проводятся в недели 0 и 2, после чего при развитии улучшении состояния больного в виде регресса высыпаний на 75% и более проводятся инфузии инфликсимаба через 6 недель после первой инфузии и далее 1 раз в 8 недель (D) [30–33]

или

– инфликсимаб 5 мг на кг массы тела внутривенно по схеме: 0, 2, 6 недели, затем 1 раз в 8 недель в комбинации с метотрексатом 10–30 мг/неделю (D) [30, 37]

или

– инфликсимаб 5 мг на кг массы тела внутривенно по схеме: 0, 2, 6 недели, затем 1 раз в 8 недель в комбинации с ацитретином 50 мг в сутки (D) [38, 39]

Примечание. В инструкции по медицинскому применению инфликсимаба питириаз красный волосяной отрубевидный не включен в показания к при- менению препарата.

или

– этанерцепт 25–50 мг подкожно 2 раза в неделю на протяжении до 9 месяцев (D) [34, 35]

или

– этанерцепт 50 мг подкожно 2 раза в неделю в сочетании с ацитретином 0,2 мг/кг массы тела в сутки в течение 12–48 недель (D) [36]

Примечание. В инструкции по медицинскому применению этанерцепта питириаз красный волосяной отрубевидный не включен в показания к применению препарата.

или

– адалимумаб в первоначальной дозе 80 мг подкожно, через 1 неделю – 40 мг, затем по 40 мг 1 раз в 2 недели в течение 32 недель. Эффект отмечается на 3–6-ой неделе терапии, выраженный эффект – после 4–8-ой недели терапии (D) [40, 41].

Примечание. В инструкции по медицинскому применению адалимумаба питириаз красный волосяной отрубевидный не включен в показания к применению препарата.

Контроль безопасности терапии

Для выявления заболеваний и состояний, являющихся противопоказаниями к проведению системной терапии ПКВО, перед началом лечения и для выявления нежелательных явлений, ассоциированных с проводимой терапией, во время лечения проводится обследование больных.

Изотретиноин

При приеме внутрь необходим регулярный контроль функции печени и уровня липидов в плазме крови до лечения, через 1 мес после начала терапии, а затем каждые 3 мес.

При сахарном диабете, ожирении, алкоголизме или нарушениях липидного обмена рекомендуется более частый контроль лабораторных показателей. При сахарном диабете или подозрении на него необходимо строго контролировать уровень глюкозы в плазме.

Рекомендуется контролировать функцию печени и уровень печеночных ферментов в крови до лечения, через 1 месяц после начала терапии, а затем каждые 3 месяца или по показаниям. Если уровень печеночных трансаминаз превышает норму, необходимо уменьшить дозу препарата или отменить его.

Следует определять уровень липидов в сыворотке натощак до лечения, через 1 месяц после начала терапии, а затем каждые 3 месяца или по показаниям. Необходимо контролировать уровень триглицеридов в сыворотке крови, поскольку клинически значимое повышение их уровня выше 800 мг/дл или 9 ммоль/л может сопровождаться развитием острого панкреатита, возможно с летальным исходом. При стойкой гиперлипидемии или симптомах панкреатита изотретиноин следует отменить.

В связи с тем, что на фоне приема изотретиноина возможно снижение остроты зрения, развитие кератита, сухости конъюнктивы, больных, предъявляющих жалобы на зрение, следует

направлять к офтальмологу и рассмотреть вопрос об отмене препарата.

У женщин должен быть получен отрицательный результат достоверного теста на беременность в пределах 11 дней до начала приема препарата. Тест на беременность рекомендуется проводить ежемесячно во время лечения и через 5 недель после окончания лечения. Рекомендуется использовать противозачаточные средства.

Ацитретин

Следует контролировать функцию печени перед началом лечения ацитретином, каждые 1–2 недели в течение первого месяца после начала лечения, а затем – через каждые 3 месяца. Если результаты анализов указывают на патологию, контроль следует проводить еженедельно. Если функция печени не нормализуется или ухудшается, препарат следует отменить. В этом случае рекомендуется продолжать контролировать функцию печени на протяжении, по крайней мере, 3 месяцев.

Необходимо контролировать уровень холестерина и триглицеридов сыворотки натощак.

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

У детей нужно следить за параметрами роста и развития костей.

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

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

Циклоспорин

Необходим регулярный контроль концентрации креатинина плазмы – повышение может свидетельствовать о нефротоксическом действии и потребовать снижения дозы: на 25% при возрастании уровня креатинина более чем на 30% от исходного, и на 50%, если уровень его повышается вдвое. Если уменьшение дозы в течение 4 недель не приводит к снижению уровня креатинина, циклоспорин отменяют. Рекомендуется мониторинг артериального давления, содержания в крови калия, мочевой кислоты, билирубина, трансаминаз, липидного профиля.

Азатиоприн

В период лечения женщины детородного возраста должны использовать надежные методы контрацепции.

В течение первых 8 нед лечения должен еженедельно проводиться клинический анализ крови, включая определение тромбоцитов (в последующем – 1–2 раза в месяц), а также периодический контроль активности сывороточных печеночных трансаминаз, щелочной фосфатазы и уровня билирубина.

В дальнейшем анализы крови можно контролировать реже, но клинический анализ крови с определением тромбоцитов нужно проводить ежемесячно или по крайней мере с интервалом не более 3 месяцев.

Пациенты, получающие азатиоприн, должны быть проинструктированы о необходимости немедленно сообщать обо всех случаях инфекций, появления неожиданных кровоподтеков, кровотечения или других признаков угнетения костного мозга.

Метотрексат

Для снижения вероятности развития нежелательных явлений лечение метотрексатом должно сопровождаться терапией препаратом фолиевой кислоты перорально 5 мг 1 раз в неделю через 1–3 дня после приема метотрексата.

С целью своевременного выявления побочных явлений необходимо контролировать состояние периферической крови, для чего 1 раз в неделю проводится общий анализ крови с

определением количества лейкоцитов и тромбоцитов. Необходимо контролировать активность печеночных трансаминаз, функцию почек, по необходимости проводить рентгенологическое исследование органов грудной клетки. Терапию метотрексатом прекращают, если число лейкоцитов в крови составляет менее $1{,}5x10^9$/л, количество нейтрофилов — менее $0{,}2x10^9$/л, количество тромбоцитов менее $75x10^9$/л. Повышение уровня креатинина на 50% и более первоначального содержания требует повторного измерения уровня креатинина. Возрастание уровня билирубина требует интенсивной дезинтоксикационной терапии.

При развитии диареи и язвенного стоматита терапию метотрексатом необходимо прервать. При появлении признаков пульмональной токсичности (особенно сухой кашель без мокроты) лечение метотрексатом рекомендуется прекратить. Появление признаков угнетения функции костного мозга, необычных кровотечений или кровоизлияний, черного дегтеобразного стула, крови в моче или кале или точечных красных пятен на коже требует немедленной консультации врача.

Мужчинам и женщинам детородного возраста во время лечения метотрексатом и как минимум в течение 3 месяцев после следует применять надежные методы контрацепции.

Биологическая терапия препаратами инфликсимаб, этанерцепт, адалимумаб

Перед началом биологической терапии препаратами инфликсимаб, этанерцепт, адалимумаб необходимо проведение следующих исследований:

- клинический анализ крови, включая определение лейкоцитарной формулы и количества тромбоцитов;
- биохимический анализ крови, включая исследование уровня креатинина, мочевины, билирубина, определение активности аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, гамма-глютамилтрансферазы и щелочной фосфатазы;
- общий анализ мочи;
- рентгенография органов грудной клетки в 2 проекциях, туберкулиновые пробы, консультация фтизиатра для исключения туберкулезной инфекции;
- обследование на ВИЧ-инфекцию, вирусные гепатиты В и С;
- тест на беременность.

Биологическая терапия не рекомендуется во время беременности. В связи с этим перед началом биологической терапии женщинам детородного возраста необходимо получить отрицательный результат теста на беременность. При проведении биологической терапии и, по меньшей мере, 6 месяцев после ее окончания женщины детородного возраста должны использовать надежные методы контрацепции.

В процессе биологической терапии проводится мониторинг нежелательных явлений и контроль лабораторных показателей:

- клиническая оценка состояния больного – каждые 3–6 месяцев;
- осмотр невролога каждые 3–6 месяцев для выявления проявлений неврологических, в том числе демиелинизирующих, заболеваний;
- консультация кардиолога каждые 3–6 месяцев для выявления признаков сердечно-сосудистой недостаточности;
- консультация фтизиатра 2 раза в год для исключения развития туберкулеза;
- клинический анализ крови 1 раз в 3–6 месяцев (для инфликсимаба – перед каждым внутривенным введением);
- биохимический анализ крови (исследование уровня креатинина, мочевины, билирубина, определение активности аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, гамма-глютамилтрансферазы и щелочной фосфатазы в крови) 1 раз в 3–6 месяцев (для инфликсимаба – перед каждым внутривенным введением);
- общий анализ мочи 1 раз в 3–6 месяцев (для инфликсимаба – перед каждым внутривенным введением);

- анализ крови на гепатит В, С и ВИЧ-инфекцию – через каждые 6 месяцев;
- тест на беременность (для инфликсимаба – перед каждым внутривенным введением), а также при вероятности наступившей беременности;
- рентгенография органов грудной клетки 2 раза в год;

ультразвуковое исследование органов брюшной полости, органов малого таза, предстательной железы по показаниям.

С 5	НИЛИ Озонотерапия

https://cyberleninka.ru/article/n/vnutrivennogo-lazernogo-oblucheniya-krovi-vlok-v-kompleksnoy-terapii-lecheniya-zabolevaniy-razlichnogo-geneza/viewer
https://cyberleninka.ru/article/n/effektivnost-ozonoterapii-v-dermatologicheskoy-praktike

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

Показания к госпитализации

- тяжелое течение ПКВО;
- отсутствие эффекта от проводимого лечения в амбулаторных условиях.
-

Хирургическое вмешательство: не проводится

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ПИТИРИАЗ КРАСНЫЙ ВОЛОСЯНОЙ ОТРУБЕВИДНЫЙ (Болезнь Девержи)»

Введение

Болезнь Девержи (красный волосяной лишай, pityriasis rubra pilaris) — редкое хроническое воспалительное заболевание кожи, характеризующееся фолликулярным гиперкератозом,

эритродермией с островками неизменённой кожи и поражением ладоней и подошв по типу кератодермии. Заболевание может иметь как идиопатическую, так и ассоциированную с инфекционными, иммунными и генетическими факторами природу.
Диагностика основывается на клинической картине и данных гистопатологического исследования кожи. Течение болезни Девержи вариабельно — от самоограничивающихся форм до хронических рецидивирующих вариантов, что требует индивидуализированного подхода к терапии и динамического наблюдения пациентов.

Медицинская реабилитация

Не проводится

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

Специфической профилактики болезни Девержи не разработано в связи с неустановленной этиологией заболевания. Профилактические мероприятия направлены на **снижение риска обострений**, предупреждение осложнений и поддержание ремиссии.

Рекомендуется:

- своевременное выявление и лечение сопутствующих инфекционных и соматических заболеваний;
- избегание факторов, способствующих обострению заболевания, включая стрессовые воздействия, травматизацию кожи и неблагоприятные климатические условия;
- регулярное применение смягчающих и увлажняющих средств для поддержания барьерной функции кожи;
- рациональное питание с обеспечением адекватного поступления витаминов и микроэлементов;
- соблюдение рекомендаций врача и диспансерное наблюдение у дерматолога.

Пациентам с хроническими формами заболевания показано регулярное динамическое наблюдение с целью раннего выявления рецидивов и своевременной коррекции терапии.

Список литературы

1. Griffiths W.A. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol 1980; 5: 105–112.
2. Magro C.M., Crowson A.N. The clinical and histomorphological features of pityriasis rubra pilaris. J Cutan Pathol 1997; 24: 416–424.
3. Finzi A.F., Altomare G., Bergamaschini L. et al. Pityriasis rubra pilaris and retinol-binding protein. Br J Dermatol 1981; 104: 253–256.
4. Vanderhooft S.L., Francis J. Familial pityriasis rubra pilaris. Arch Dermatol 1995; 131: 448– 453.
5. Thomson M.A., Moss C. Pityriasis rubra pilaris in a mother and two daughters. Br J Dermatol 2007; 157: 202–204.
6. Sehgal V.N., Srivastava G., Dogra S. Adult onset pityriasis rubra pilaris. Indian J Dermatol

Venereol Leprol 2008; 74: 311–321.
7. Klein A., Landthaler M., Karrer S. Pytiriasis rubra pilaris. A review of diagnosis and treat- ment. Am J Clin Dermatol 2010; 11 (3): 157–170.
8. Griffiths W.A., Ozluer S. Pityriasis rubra pilaire. Ann Dermatol Venereol 2001; 128: 931– 934.
9. González-López A., Velasco E., Pozo T. et al. HIV-associated pityriasis rubra pilaris respon- sive to triple antiretroviral therapy. Br J Dermatol 1999; 140: 931–934.
10. Auffret N., Quint L., Domart P. et al. Pityriasis rubra pilaris in a patient with human immu- nodeficiency virus infection. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 260–261.
11. Resnick S.D., Murrell D.F., Woosley J.T. Pityriasis rubra pilaris, acne conglobata, and elon- gated follicular spines: an HIV-associated syndrome? J Am Acad Dermatol 1993; 29: 283.
12. Goldsmith L.A., Weinrich A.E., Shupack J. Pityriasis rubra pilaris response to 13-cis-retinoic acid (isotretinoin). J Am Acad Dermatol 1982; 6: 710–715.
13. Dicken C.H. Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. J Am Acad Dermatol 1994; 31: 997–999.
14. Selvaag E., Haedersdal M., Thomsen K. Pityriasis rubra pilaris: a retrospective study of 12 patients. J Eur Acad Dermatol Venereol 2000; 14: 514–515.
15. Borok M., Lowe N.J. Pityriasis rubra pilaris: further observations of systemic retinoid therapy. J Am Acad Dermatol 1990; 22: 792–795.
16. Clayton B.D., Jorizzo J.L., Hichcock M.G. et al. Adult pityriasis rubra pilaris: a 10-year case series. J Am Acad Dermatol 1997; 36: 959–964.
17. Бутарева М.М., Знаменская Л.Ф., Безяева Ю.С., Каппушева И.А. Питириаз красный волосяной отрубевидный, сочетанный с синдромом Лезера-Трела. Вестник дерматологии и венерологии. 2013; (5): 64–71.
18. Herbst R.A., Vogelbruch A.E., Kiehl P. et al. Combined ultraviolet A1 radiation and acitretin therapy as a treatment option for pityriasis rubra pilaris. Br J Dermatol 2000; 142: 574–575.
19. Neess C.M., Hinrichs R., Dissemond J. et al. Treatment of pruritus by capsaicin in a patient with pityriasis rubra pilaris receiving RE-PUVA therapy. Clin Exp Dermatol 2000; 25: 209–211.
20. Rosenbach A., Lowe N.J. Pityriasis rubra pilaris and cyclosporine. Arch Dermatol 1993; 129: 1346–1348.
21. Usuki K., Sekiyama M., Shimada T. et al. Three cases of pityriasis rubra pilaris successfully treated with cyclosporin A. Dermatology 2000; 200: 324–327.
22. Hunter G.A., Forbes I.J. Treatment of pityriasis rubra pilaris with azathioprine. Br J Dermatol 1972; 87: 42–45.
23. Kirby B, Watson R. Pityriasis rubra pilaris treated with acitretin and narrowband ultraviolet B (Re-TL-01). Br J Dermatol 2000; 142: 376.
24. Allison D.S., el-Azhary R., Calobrisi S.D. et al. Pityriasis rubra pilaris in children. J Am Acad Dermatol 2002; 47: 386–389.
25. van Dooren-Greebe R.J, van de Kerkhof P.C. Extensive extraspinal hyperostosis after long-term oral retinoid treatment in a patient with pityriasis rubra pilaris. J Am Acad Dermatol 1995; 32: 322–325.
26. Wetzig T, Sticherling M. Juvenile pityriasis rubra pilaris: successful treatment with ciclosporin. Br J Dermatol 2003; 149: 202–203.
27. Олисова О.Ю., Теплюк Н.П., Плиева Р.Л., Ломоносов К.М. Эритродермическая форма болезни Девержи. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2014; (1): 18–20.
28. Gregoriou S., Argyriou G., Christofidou E. et al. Treatment of pityriasis rubra pilaris with pimecrolimus cream 1%. J Drugs Dermatol 2007; 6: 340–342.
29. van de Kerkhof P.C., Steijlen P.M. Topical treatment of pityriasis rubra pilaris with calcipotriol. Br J Dermatol 1994; 130: 675–678.
30. Manoharan S., White S., Gumparthy K. Successful treatment of type I adult onset pityriasis rubra pilaris with infliximab. Australas J Dermatol 2006; 47: 124–129.
31. Drosou A., Kirsner R.S., Welsh E. et al. Use of infliximab, an anti-tumor necrosis alpha antibody, for inflammatory dermatoses. J Cutan Med Surg 2003; 7: 382–386.
32. Ruiz-Genao D.P., Lopez-Estebaranz J.L., Naz-Villalba E. et al. Pityriasis rubra pilaris successfully treated with infliximab. Acta Derm Venereol 2007; 87: 552–553.

33. Ruzzetti M., Saraceno R., Carboni I. et al. Type III juvenile pityriasis rubra pilaris: a successful treatment with infliximab. J Eur Acad Dermatol Venereol 2008; 22: 117–118.
34. Seckin D., Tula E., Ergun T. Successful use of etanercept in type I pityriasis rubra pilaris. Br J Dermatol 2007; 158: 642–643.
35. Guedes R., Leite L. Therapeutic hotline. Treatment of pityriasis rubra pilaris with etanercept. Dermatol Ther 2011; 24: 285–286.
36. Garcovich S., Di Giampetruzzi A.R., Antonelli G. et al. Treatment of refractory adult-onset pityriasis rubra pilaris with TNF-alpha antagonists: a case series. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2010;24 (8): 881–884.
37. Barth D, Harth W, Treudler R et al. Successful treatment of pityriasis rubra pilaris (type 1) under combination of infliximab and methotrexate. J Dtsch Dermatol Ges 2009; 7: 1071–1073.
38. Liao W.C., Mutasim D.F. Infliximab for the treatment of adult-onset pityriasis rubra pilaris. Arch Dermatol 2005; 141: 423–425.
39. Ruiz-Genao D.P., Lopez-Estebaranz J.L., Naz-Villalba E. et al. Pityriasis rubra pilaris successfully treated with infliximab. Acta Derm Venereol 2007; 87: 552–553.
40. Walling H.W., Swick B.L. Pityriasis rubra pilaris responding rapidly to adalimumab. Arch Dermatol 2009; 145: 99–101.
41. Schreml S., Zeller V., Babilas P. et al. Pityriasis rubra pilaris successfully treated with adalimumab. Clin Exp Dermatol 2010; 7: 792–793.

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30725099/

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482436/

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38159213/

https://www.ismos.ru/guidelines/doc/pitiriaz_krasnyj_otrubevidnyj_volosjanoj.pdf

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5797957/

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25734815/

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36167251/

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34246621/

https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8564909/

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35701384/

Практические навыки и компетенции в управлении Болезни Девержи.

(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			
Фолликулярный гиперкератоз Красновато-оранжевый цвет с шелушением Островки непораженной кожи			+
Постановка диагноза			
На основании жалоб, осмотра и проведения лабораторных и инструментальных методов исследования			+
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			+
Исследование липидного спектра			+
Коагулограмма			+
Иммунологические исследования			+
Исследование антител методом ИФА, ИХЛА,			+

ИФлА и ПЦР-диагностика			
Исследование ANA			+
Исследование IgE			+
Исследование на гепатит В, С, ВИЧ в крови			+
Микологическое исследование			+
Молекулярно-генетические исследования			+
Тест на беременность, уровень хореонического гонадотропина в крови			+
Кал на скрытую кровь			+
Дополнительные инструментальные исследования			
Диагностика состояние кожи-дерматоскопия			+
ВУЗИ кожи			+
УЗИ внутренних органов		+	+
Оценка психоэмоционального состояния			+
Рентгенография органов грудной клетки в 2 проекциях, туберкулиновые пробы, консультация фтизиатра для исключения туберкулезной инфекции (при применении биологической терапии)			+
Лечение			
Компетенция назначения немедикаментозного лечения чесотки (стр.15-16)			+
Компетенция назначения медикаментозного лечения чесотки (стр. 17- 27)			+

Профилактика			
Компетенции по улучшению соблюдения медикаментозного лечения		+	+

Основным узким специалистом является дерматовенеролог.

*Эти компетенции могут быть достигнуты путем подготовки медицинских сестер.

Компетенции в управлении Болезни Девержи

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

Основным узким специалистом является врач-дерматовенеролог.