





Оглавление:

Термины и определения................................................................................5

Клиническая картина.....................................................................................6

Диагностика....................................................................................................6

Лечение............................................................................................................8

Профилактика и диспансерное наблюдение...............................................11

Критерии оценки качества медицинской помощи.....................................11

Список литературы........................................................................................12

**Термины и определения**

Витилиго – хроническое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся появлением на различных участках тела депигментированных пятен и обесцвеченных волос вследствие разрушения и уменьшения количества меланоцитов в коже.

Витилиго – хроническое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся появлением на различных участках тела депигментированных пятен и обесцвеченных волос вследствие разрушения и уменьшения количества меланоцитов в коже.

Этиология и патогенез

 Этиология витилиго не выяснена. Существует несколько гипотез патогенеза заболевания – генетическая, аутоиммунная, нейрогуморальная, окислительного стресса, меланоциторрагии, аутоцитотоксическая, конвергентная.

По мнению большинства экспертов, ведущее значение в повреждении меланоцитов и нарушении процессов меланогенеза в коже больных витилиго придаётся аутоиммунным механизмам.

 Эпидемиология

Распространенность витилиго в общей популяции составляет от 0,5 до 2%; распространенность заболевания среди детей и подростков не отличается от распространенности среди взрослого населения .

 Классификация

1. Несегментарное витилиго:
2. генерализованное витилиго;
3. акрофациальное витилиго;
4. универсальное витилиго;
5. смешанное витилиго (сочетание несегментарного и сегментарного витилиго);
6. витилиго слизистых оболочек (наличие более одного очага поражения);
7. редкие варианты.
8. Сегментарное витилиго:
9. унисегментарное витилиго;
10. бисегментарное витилиго;
11. плюрисегментарное витилиго.
12. Недетерминированное/неклассифицированное витилиго:
13. фокальное витилиго;
14. витилиго слизистых оболочек (наличие одного очага поражения).

**Клиническая картина**

В типичных случаях на коже, реже – на слизистых оболочках, появляются одиночные или множественные депигментированные пятна молочно-белого цвета, разной формы и величины, имеющие четкие границы. Пятна нередко возникают на месте травматизации кожи (феномен Кебнера), склонны к периферическому росту и слиянию. В очагах депигментации могут наблюдаться участки остаточной пигментации, реже – гиперпигментации кожи, особенно выраженной по периферии очагов.

Очаги витилиго обычно возникают на коже век, периорбитальных областей, шеи, подмышечных впадин, туловища, локтевых суставов, предплечий, тыльной поверхности кистей, половых органов, промежности, коленных и голеностопных суставов, голеней, тыльной поверхности стоп. Иногда они сочетаются с одним или несколькими гало-невусами (пигментными невусами с депигментированным ореолом).

У части больных в очагах депигментации наблюдаются обесцвеченные волосы (в области роста ресниц и бровей, реже - на голове, в подмышечных впадинах, на лобке и других участках тела). В отдельных случаях в очагах депигментации развивается эритема и шелушение кожи. В редких случаях поражаются слизистые оболочки.

 **Диагностика**

 Жалобы и анамнез

 Больные витилиго предъявляют жалобы на наличие ограниченных или распространенных белых пятен на коже и/или слизистых оболочках. В отдельных случаях появление белых пятен может сопровождаться зудом.

Провоцирующими факторами развития заболевания являются  солнечные ожоги, травмы, психоэмоциональное перенапряжение.

 Физикальное обследование

Объективные клинические проявления витилиго, выявляемые при физикальном обследовании, описаны в разделе «Клиническая картина».

Лабораторная диагностика

* **Рекомендуется** проведение клинического анализа крови, клинического анализа мочи и биохимического анализа крови (определение уровня глюкозы, показателей функции печени и почек) для исключения сопутствующей соматической патологии и выявления противопоказаний к проведению фототерапии.

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

* **Рекомендуется** исследование в сыворотке крови уровня ТТГ, антител к тиреоглобулину и тиреоидной пероксидазе с целью выявления аутоиммунных заболеваний щитовидной железы.

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

* **Рекомендуется** исследование содержания в крови других антител (антинуклеарных антител, антител к париетальным клеткам желудка и др.) с целью выявления сопутствующей аутоиммунной патологии.

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

* **Рекомендуется**гистологическое исследование биоптатов кожи в случаях, когда диагноз не ясен и клинически невозможно определить вариант дисхромии кожи.

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

 Инструментальная диагностика

* **Рекомендуется** осмотр кожи с использованием лампы Вуда для более четкой визуализации очагов витилиго и проведения дифференциальной диагностики с другими дисхромиями кожи.

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

 Иная диагностика

* **Рекомендуется** консультация врача-терапевта (врача-педиатра), врача-эндокринолога, врача-офтальмолога и врача-акушера-гинеколога для исключения противопоказаний к проведению фототерапии и ПУВА-терапии.

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

 **Лечение**

 Консервативное лечение

* **Рекомендуется** назначение наружно одного из следующих топических глюкокортикостероидных препаратов:

метилпреднизолона ацепонат, крем, мазь 1 раз в сутки в виде аппликаций.

**Уровень убедительности рекомендаций А** (уровень достоверности доказательств 1++)

или

алклометазона дипропионат  0,05%, крем, мазь 1 раз в сутки в виде аппликаций.

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств 1++)**

или

бетаметазон\*\*, крем, мазь 1 раз в сутки в виде аппликаций.

**Уровень убедительности рекомендаций А** (уровень достоверности доказательств 1++)

или

клобетазол, крем, мазь 1 раз в сутки в виде аппликаций.

**Уровень убедительности рекомендаций А** (уровень достоверности доказательств 1++)

* **Рекомендуется** назначение наружно топических ингибиторов кальциневрина:

такролимус\*\* 0,1% мазь 2 раза в сутки в виде аппликаций в течение 3 месяцев и более.

**Уровень убедительности рекомендаций А** (уровень достоверности доказательств 1+)

или

такролимус\*\* 0,03% мазь 2 раза в сутки в виде аппликаций в течение 3 месяцев и более.

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

или

пимекролимус\*\* 1% крем 2 раза в сутки в виде аппликаций в течение 3 месяцев и более.

**Уровень убедительности рекомендаций В**(уровень достоверности доказательств 1+)

* **Рекомендуется** назначение узкополосной средневолновой ультрафиолетовой терапии с длиной волны 311 нм.

Облучения начинают с дозы 0,1-0,25 Дж/см2, процедуры проводят с режимом 2-3 раза в неделю (но не 2 дня подряд). Каждую последующую процедуру разовую дозу увеличивают на 5-20% до появления слабой или умеренно выраженной эритемы, не сопровождающейся зудом или болезненными ощущениями. В дальнейшем при наличии эритемы разовую дозу оставляют постоянной, при отсутствии эритемы дозу увеличивают на 5-20%. На курс назначают от 20 до 100 процедур и более.

**Уровень убедительности рекомендаций А** (уровень достоверности доказательств 1+)

* **Рекомендуется** назначение широкополосной средневолновой ультрафиолетовой терапии (син. селективная фототерапия, длина волны 280-320 нм) .

Облучения начинают с дозы, равной 0,01-0,025 Дж/см2 или составляющей 25-30% от минимальной эритемной дозы. Последующие разовые дозы увеличивают через каждые 2-4 процедуры на - до появления слабой или умеренно выраженной эритемы, не сопровождающейся зудом или болезненными ощущениями, после чего дозу оставляют постоянной. Максимальная разовая доза варьирует от 0,1 до 0,59 Дж/см2. Процедуры проводят с режимом 2-3 раза в неделю. На курс назначают от 20 до 100 процедур и более.

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

* **Рекомендуется** назначение терапии ультрафиолетовым эксимерным лазерным излучением с длиной волны 308 нм.

Облучения начинают с дозы, равной 50-100 мДж/см2, поскольку считается, что минимальная эритемная доза в очагах витилиго эквивалентна минимальной эритемной дозе (100 мДж/см2), регистрируемой у больных с I фототипом кожи. При локализации очагов витилиго на коже лица, шеи и подмышечных впадин начальная доза облучения составляет 50 мДж/см2 (0,5 минимальной эритемной дозы). При расположении очагов поражения на туловище или конечностях лечение начинают с разовой дозы 100 мДж/см2 (1 минимальная эритемная доза). Процедуры проводят с режимом 2 раза в неделю. Дозу облучения увеличивают каждую процедуру или каждую 2-ю процедуру на 25-100 мДж/см2 (0,25-1 минимальная эритемная доза) до появления слабой или умеренно выраженной эритемы, не сопровождающейся зудом или болезненными ощущениями. При последующих процедурах дозу оставляют постоянной или увеличивают на 25-50 мДж/см2 (0,25-0,5 минимальной эритемной дозы) в зависимости от наличия и интенсивности эритемы, а также индивидуальной переносимости пациентом лечения. На курс назначают от 20 до 60 процедур и более.

**Уровень убедительности рекомендаций В**(уровень достоверности доказательств 1+)

* **Рекомендуется** назначение терапии ультрафиолетовым эксимерным монохроматическим светом с длиной волны 308 нм.

В зависимости от локализации очагов депигментации начальная доза облучения составляет 0,05-0,2 Дж/см2 (50-70% минимальной эритемной дозы). Процедуры проводят с режимом 2 раза в неделю. Разовую дозу облучения увеличивают каждую процедуру или через 1-2 процедуры на 0,05-0,1 Дж/см2(на 10-40 % минимальной эритемной дозы) до появления слабой или умеренно выраженной эритемы, не сопровождающейся зудом или болезненными ощущениями, после чего оставляют постоянной. На курс назначают от 20 до 60 процедур и более.

**Уровень убедительности рекомендаций В**(уровень достоверности доказательств 1+)

* **Рекомендуется** назначение ПУВА-терапии.

Фотосенсибилизирующий препарат Амми большой плодов фурокумарины 0,8 мг/кг массы тела применяют перорально однократно за 2 часа до облучения длинноволновым ультрафиолетовым светом (длина волны 320-400 нм). Облучения начинают с дозы УФА, составляющей 25-50% от минимальной фототоксической дозы, или c 0,1-0,5 Дж/см2. Процедуры проводят 2-3 раза в неделю (но не 2 дня подряд). При отсутствии эритемы разовую дозу облучения увеличивают каждую вторую-третью процедуру на 10-20% или на 0,2-0,5 Дж/см2. При появлении слабо выраженной эритемы дозу оставляют постоянной. Максимальное значение разовой дозы облучения - 5 Дж/см2.

ПУВА-терапию проводят в виде повторных курсов, состоящих из 15-25 процедур с интервалом 1-3 месяца или одного продолжительного курса, включающего 100 процедур и более.

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

Хирургическое лечение

Не применяется.

Иное лечение

Не применяется.

**Профилактика и диспансерное наблюдение**

Больным рекомендуется избегать стрессовых ситуаций, интенсивного солнечного облучения, травматизации кожи. При солнечной погоде необходимо защищать пораженную кожу от солнечных лучей солнцезащитными средствами.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№№** | **Критерии качества** | **Уровень достоверности доказательств** | **Уровень убедительности доказательств** |
| 1 | Выполнен общий (клинический) анализ крови | 4 | D |
| 2 | Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический | 4 | D |
| 3 | Выполнен общий (клинический) анализ мочи | 4 | D |
| 4 | Проведена узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия с длиной волны 311 нм или широкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия с длиной волны 280-320 нм или ПУВА-терапия или лечение монохроматическим ультрафиолетовым светом с длиной волны 308 нм и/или терапия топическими глюкокортикостероидными препаратами или топическими ингибиторами кальциневрина | 1++, 1+, 2++, 2+ | A, B, C |
| 5 | Достигнуто частичное или полное восстановление пигментации в очагах поражения и/или прекращение прогрессирования заболевания | 4 | D |

**Список литературы**

 1.Клинические рекомендации Российского общества дерматовенерологов и косметологов

 2.Прошутинская Д.В., Харитонова Н.И., Волнухин В.А. Применение селективной фототерапии в лечении детей, больных витилиго. Вестник дерматологии и  венерологии 2004; 3:47-49.