



КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА:

взгляд дерматолога



Волчанка красная
(lupus erythematosus) — группа
воспалительных заболеваний
соединительной ткани, имеющих
аутоиммунный патогенез,
характеризующихся широким спектром
клинических проявлений от кожных до
тяжелых системных, между которыми
возможны переходные формы

- При системной красной волчанке в 80–90% случаев наблюдаются поражения кожи
- Кожные (интегументные) формы красной волчанки встречаются в 2-3 раза чаще системных
- Поражение кожи при красной волчанке характеризуется значительной гетерогенностью проявлений
- Системные поражения могут развиваться через несколько лет после начала кожной волчанки, чаще в течение 2-3 лет, чаще у женщин

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Заболеваемость кожными формами КВ в Европе и США — 4,0-4,3 случая на 100000 нас.
- Заболеваемость системной КВ — 0,9-3,1 случая на 100000 нас.
- Дискоидная КВ — пик заболеваемости 20-40 лет, м : ж — 1 : 2-3
- Острая кожная КВ — пики заболеваемости 11-12 и 30-40 лет, м : ж — 1 : 6
- Подострая КВ — пик заболеваемости 40-45 лет, м : ж — 1 : 4
- Системная КВ — пик заболеваемости 20-30 лет, м : ж — 1 : 10
- Дискоидной и системной КВ чаще болеют темнокожие, подострой — белые

ЭТИОЛОГИЯ

- Есть наследственная предрасположенность (врожденные дефекты иммунорегуляции, апоптоза), играют роль более 25 генов

Провоцирующие факторы:

- УФО, длительное пребывание на солнце, морозе, ветре (работники сельского хозяйства, рыбаки, строители), особенно у лиц с I и II фототипами кожи
- прием некоторых лекарственных препаратов
- наличие очагов хронической инфекции, вирусные инфекции
- изменение уровня эстрогенов (роды, аборты, оральные контрацептивы)
- травмы кожи
- курение

ПРЕПАРАТЫ, ПРОВОЦИРУЮЩИЕ РАЗВИТИЕ КОЖНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

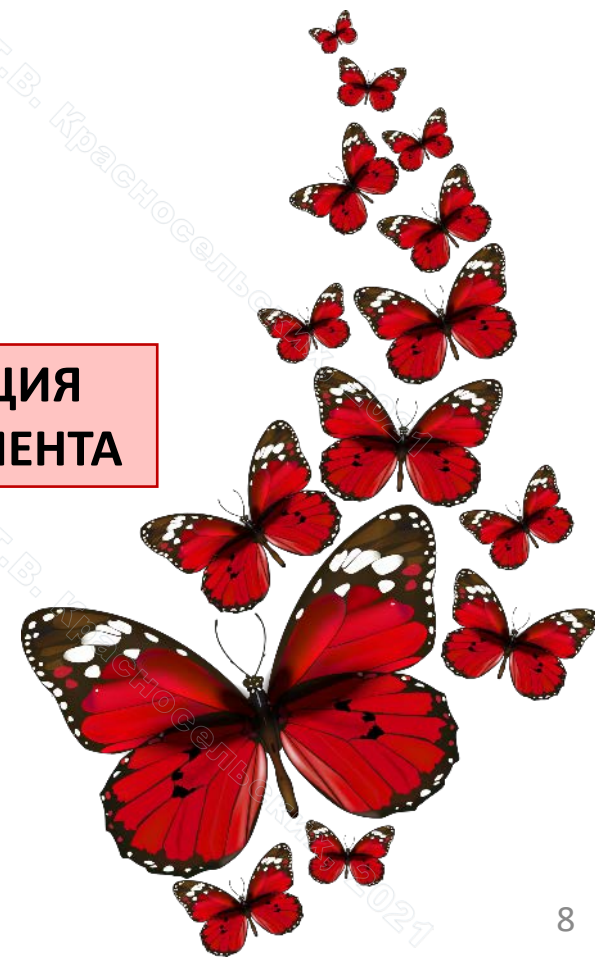
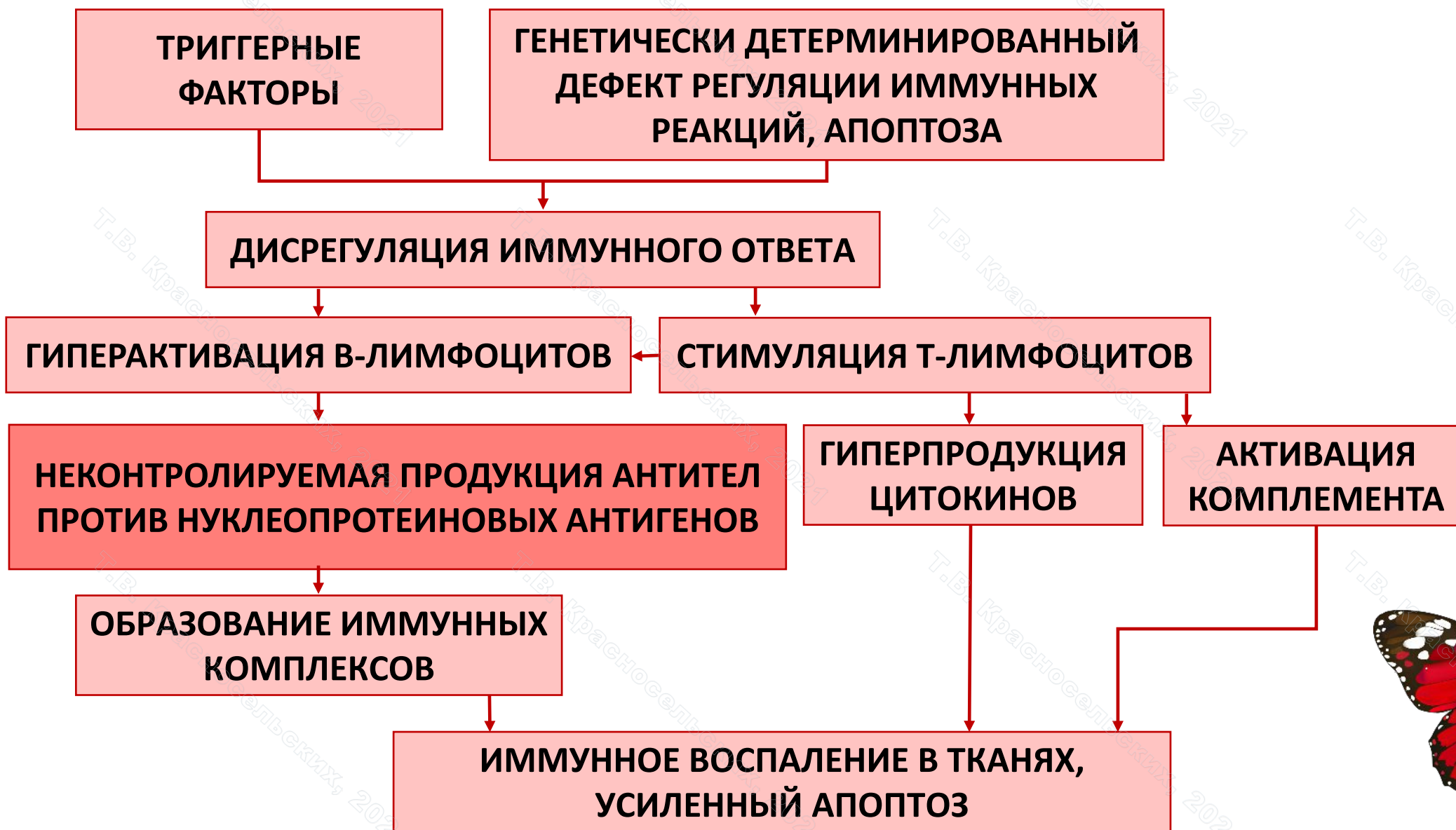
- Тербинафин
- Ингибиторы фактора некроза опухоли- α
- Антиконвульсанты
- НПВС
- Ингибиторы протонной помпы
- Блокаторы кальциевых каналов
- Ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента
- β -блокаторы
- Лефлуномид и др.



ПАТОГЕНЕЗ

- При КВ иммунный ответ направлен против **нуклеопротеиновых антигенов** (комплексов нуклеиновых кислот и белков)
- Эндогенные нуклеопротеиновые комплексы образуются в ходе **апоптоза эпителиоцитов**
- Воздействие УФО, вирусов и лекарственных препаратов ускоряет процесс апоптоза
- Нуклеопротеиновые антигены концентрируются в апоптотических тельцах, которые становятся мишенью для аутоантител
- Антитела к нуклеопротеинам и нуклеиновым кислотам — **antinуклеарные антитела**

ПАТОГЕНЕЗ



КЛАССИФИКАЦИЯ

- **МКБ-10:** L93 — Красная волчанка
 - L93.0 — Дискоидная
 - L93.1 — Подострая кожная
 - L93.2 — Другая ограниченная
 - M32 — Системная красная волчанка

ТРАДИЦИОННАЯ ОТЕЧЕСТВЕННАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ:

- Дискоидная
 - Диссеминированная
 - Глубокая
 - Системная
- } Кожные (интегументные) формы

Недостаток: отсутствуют четкие клинические и патоморфологические критерии деления КВ на дискоидную и диссеминированную

КЛАССИФИКАЦИЯ

I. КОЖНАЯ (ИНТЕГУМЕНТНАЯ) КВ

- **Хроническая кожная КВ**

- дискоидная (80–85%)
- гипертрофическая (веррукозная)
- глубокая (люпус-панникулит)
- опухолевидная (тумидная)
- ознобленная Гетчинсона
- КВ слизистых оболочек
- лихеноидная (по типу КПЛ — LE/LP overlap syndrome)

- **Подострая кожная КВ**

- псориазиформная (папулосквамозная)
- кольцевидная (полициклическая)
- буллезная
- по типу МЭЭ (синдром Роуэлла)
- эритродермическая

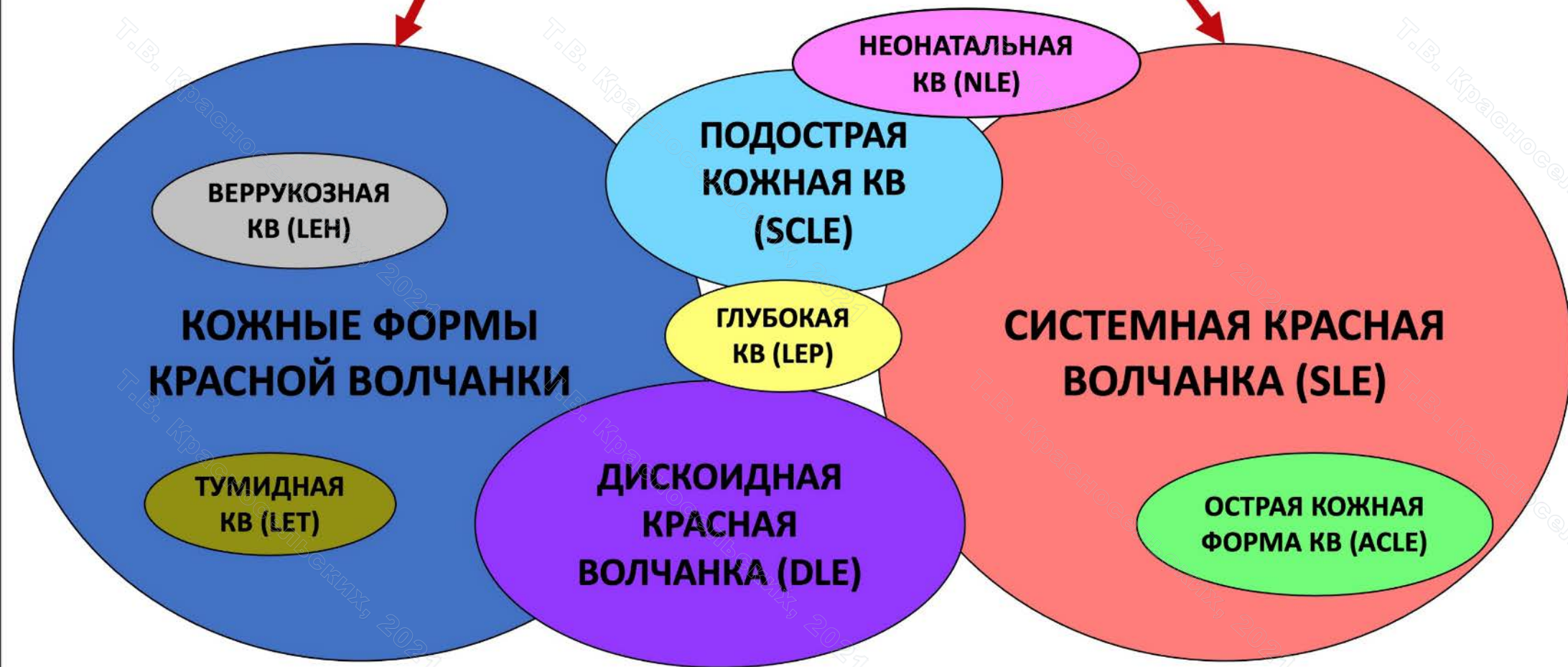
- **Острая кожная КВ**

- локализованная (центробежная эритема Биетта)
- распространенная
- подобная токсическому эпидермальному некролизу

II. СИСТЕМНАЯ КВ



КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА





ХРОНИЧЕСКАЯ КОЖНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

ДИСКОИДНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

(discoid lupus erythematosus, DLE)

- локализованная — 70%
- распространенная — 30%

Характерна **триада клинических симптомов:**

- Эритема → инфильтрированные бляшки
 - Кератоз фолликулярный → разлитой
 - Рубцовая атрофия
- + дисхромия
+ телеангиэктазии



- Единичные (реже множественные), четко очерченные круглые или овальные очаги эритемы
- Медленно увеличиваются в размерах, инфильтрируются и превращаются в возвышающиеся бляшки
- Центр очага западает
- Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют, но может быть небольшой зуд и парестезии
- Характерно длительное рецидивирующее течение с обострениями преимущественно весной и летом

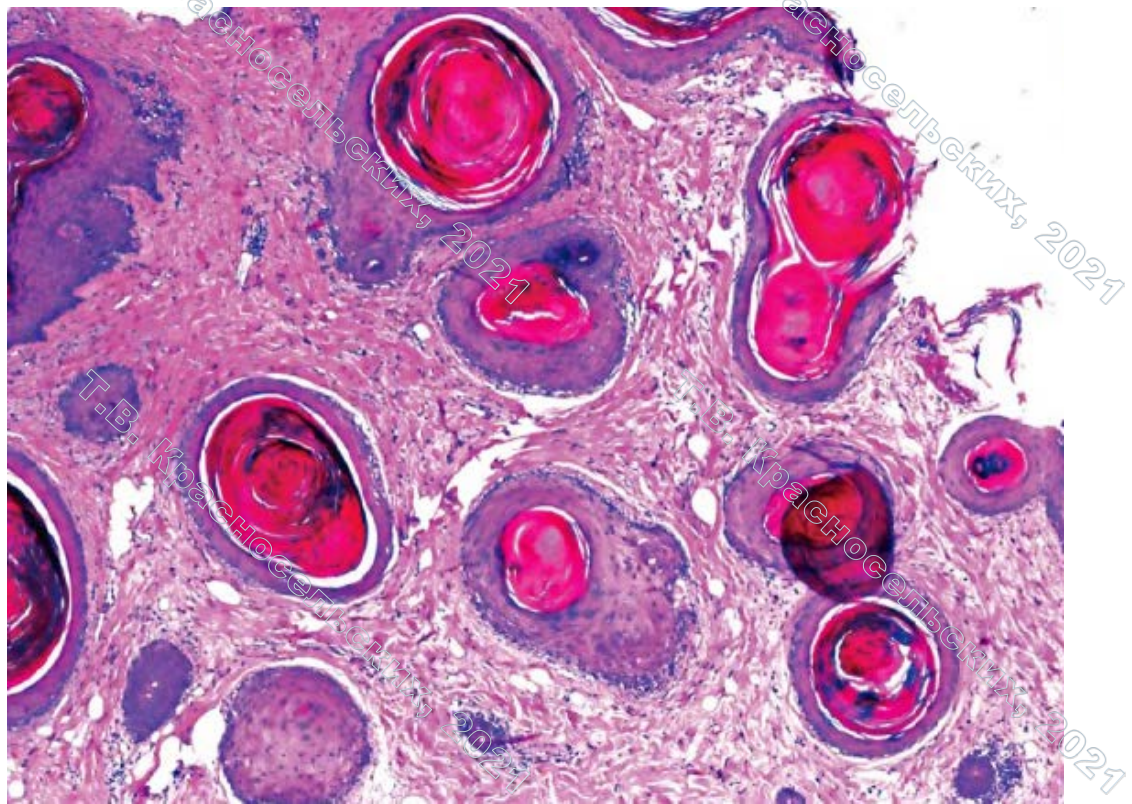




В центральной части бляшек
появляется сначала
фолликулярный, а затем
сплошной кератоз



Симптом Мещерского— Бенье



Симптом «канцелярской кнопки»



Рубцовая атрофия кожи, на ее фоне — телеангиэктазии







Дисхромия в очагах — гипопигментация в центре,
в зоне рубцовой атрофии и гиперпигментированный
венчик по периферии (двухконтурные очаги)



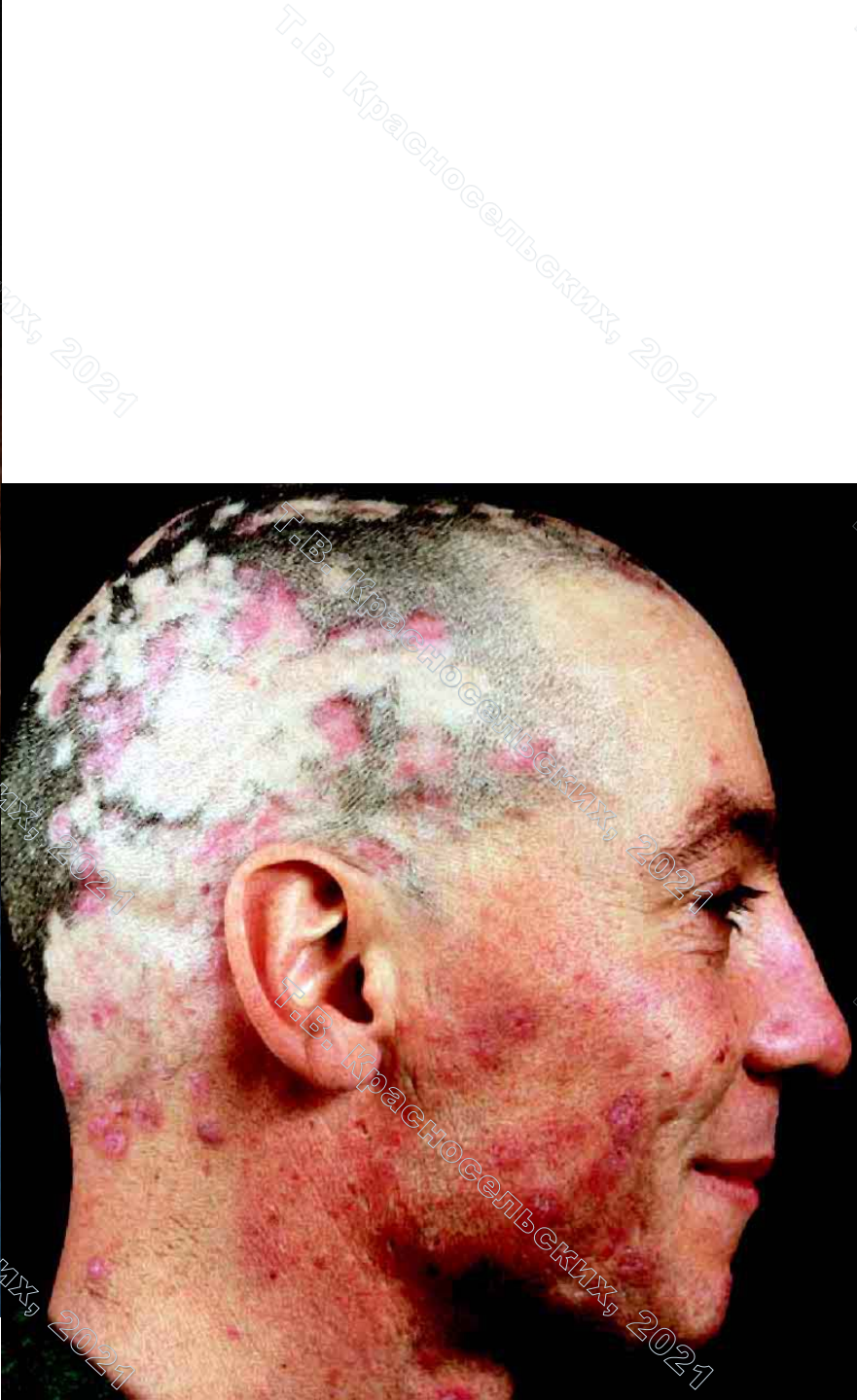




- Единичные очаги инфильтрированной эритемы различных очертаний, с шелушением



- Очаги имеют тенденцию к периферическому росту и слиянию
- При разрешении остается рубцовая алопеция, телеангиэктазии и участки гипо- и гиперпигментации
- Характерно наличие в очагах алопеции участков с сохранившимися волосами



Волчаночный хейлит



- Слегка инфильтрированные вишнево-красные пятна и бляшки
- Покрываются небольшим количеством сероватых, трудно удаляемых чешуек
- Очаги выходят за пределы красной каймы на окружающую кожу губ
- Высыпания склонны к эрозированию

Распространенная дискоидная красная волчанка





ДИСКОИДНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

- Прогноз для жизни благоприятный
- Постепенно в центре бляшек формируется довольно грубая рубцовая атрофия → косметический дефект
- На коже волосистой части головы — рубцовая алопеция
- Очаги поражения медленно увеличиваются в размерах
- У 3,0-3,5% пациентов возможно развитие плоскоклеточного рака

Люпус-карцинома

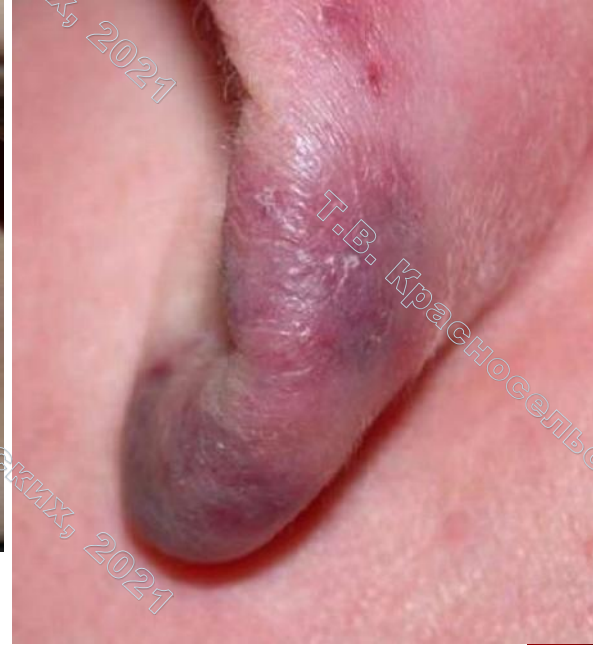


ВЕРРУКОЗНАЯ (ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ) КВ



- Одиночные, значительно выступающие над уровнем кожи бляшки с выраженным кератозом и бородавчатой поверхностью
- Наиболее частая локализация — лицо, тыльная поверхность кистей, разгибательные поверхности предплечий и плеч
- Может сочетаться с проявлениями дискоидной КВ, что облегчает диагностику
- Резистентна к терапии

ГЛУБОКАЯ КВ (ЛЮПУС- ПАННИКУЛИТ)



- Один или несколько болезненных, плотных, подвижных узлов
- Узлы почти не возвышаются, четко ограничены, не спаяны, могут изъязвляться
- Локализуются ассиметрично в области лица, шеи, плеч, молочных желез (люпус-мастит), бедер и ягодиц
- После разрешения — атрофодермия или грубые втянутые рубцы (при изъязвлении)
- Может сочетаться с проявлениями дискоидной КВ
- У 1/3 больных обнаруживают АНА



ТУМИДНАЯ КВ

- Редкая форма хронической кожной КВ
- Плотные уртикароподобные папулы и бляшки от розового до синюшного цвета

- Круглые, кольцевидные, полициклические или неправильные очертания, четкие границы
- Блестящая поверхность
- В зонах, подверженных инсоляции — верхняя часть груди, спины, плеч, шеи, лица
- Могут спонтанно бесследно разрешаться через несколько недель или персистировать
- Обострения — обычно ежегодно в весенне-летний период после пребывания на солнце, рецидивы высыпаний на тех же местах



ОЗНОБЛЁННАЯ КВ (chilblain lupus J. Hutchinson)

- Редкая форма хронической кожной КВ
- Провоцируют низкая температура и влажность
- Синюшно-красные папулы и бляшки на открытых участках и дистальных отделах конечностей: пальцах кистей, стоп, ушных раковинах
- Существуют длительно, не зависят от времени года
- Возможно изъязвление, появление веррукозных разрастаний, телеангиэктазий



КВ СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК

- Может развиваться одновременно или предшествовать поражению кожи
- Чаще поражается слизистая оболочка рта (нёбо, щеки, преддверие рта), реже — полость носа, гениталии, конъюнктивы
- Сухость слизистой оболочки, жжение, боль, особенно от горячей и острой пищи
- Синюшно-красные пятна, папулы со слегка возвышенным белесоватым венчиком, редко — пузыри
- Возможно развитие эрозий и язв, особенно на твердом нёбе
- Разрешение высыпаний — с формированием рубца или рубцовой атрофии







ПОДОСТРАЯ КОЖНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА



ПОДОСТРАЯ КОЖНАЯ КВ

(subacute cutaneous
lupus erythematosus,
SCLE)

- Отечные, слегка инфильтрированные воспалительные папулы, растущие по периферии, сливающиеся, с центральным разрешением
- Фолликулярного кератоза нет, чешуйки легко соскабливаются
- Рубцовая атрофия кожи отсутствует или выражена минимально

+ после разрешения — стойкая
пигментация с телеангиэктазиями

**Характерна выраженная
фоточувствительность!**

Pembrolizumab

ПОДОСТРАЯ КОЖНАЯ КВ

- Чаще всего манифестирует после воздействия УФО
- В 1/3 случаев — связь с приемом лекарственных препаратов
- Высыпания обычно локализуются на подверженных инсоляции участках кожи, но лицо, ушные раковины и волосистая часть головы поражаются редко
- Возможны спонтанные ремиссии, но чаще течение хроническое или хронически-рецидивирующее
- Обострения преимущественно весной и летом



ПОДОСТРАЯ КОЖНАЯ КВ

- В 50% случаев имеются умеренно выраженные признаки системного процесса:
 - общая слабость, недомогание
 - артралгии: симметричные, преимущественно в мелких суставах кистей и лучезапястных и др.; артриты — редко, менее, чем у 2% больных
 - почки, ЦНС, серозные оболочки в патологический процесс не вовлекаются
 - панцитопения, повышение СОЭ и других острофазовых показателей, высокий титр антинуклеарного фактора, наличие антител к двуспиральной ДНК и др.
- Прогноз при ПКВ относительно благоприятный
- У 10% — тяжелая СКВ



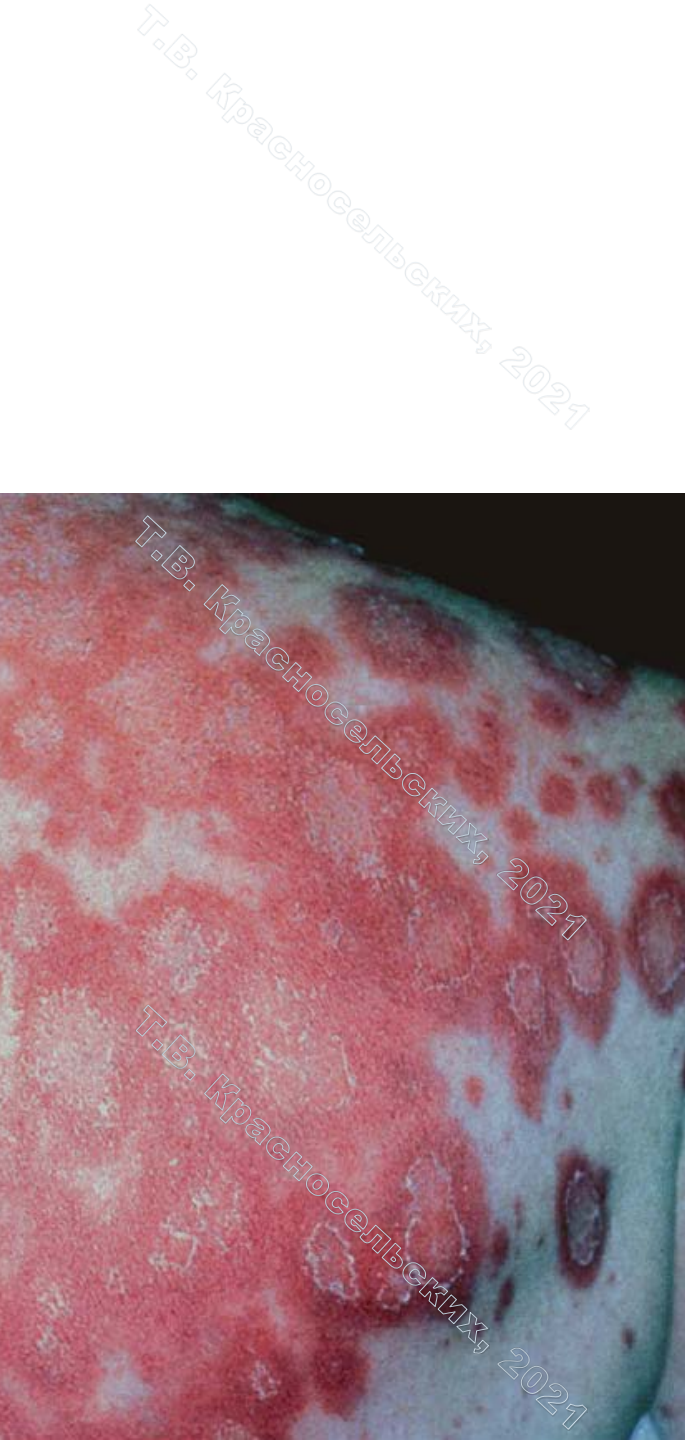
Псориазиформная (папулосквамозная) подострая кожная КВ

- На поверхности папул — плотно сидящие чешуйки
- Субъективных ощущений, как правило, нет, но может быть небольшой зуд
- На нижних конечностях высыпания часто имеют геморрагический компонент



Кольцевидная (полициклическая) подострая кожная КВ





COLLECTION
MARC
LARRÈGUE
URIAGE

Буллезная подострая кожная КВ

- Очень редкая форма, свидетельствует о высокой активности заболевания
- Поражение аутоантителами волокон коллагена VII типа в области эпидермо-дермального соединения



- Напряженные пузыри различного размера с серозным содержимым
- На внешне не измененной коже или на фоне эритемы
- Преимущественно на участках, подвергающихся инсоляции
- Могут поражаться слизистые оболочки
- После разрешения — гиперпигментированные пятна или рубцы
- Часто сопровождается системными проявлениями





ОСТРАЯ КОЖНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

ОСТРАЯ КОЖНАЯ КВ

(acute cutaneous lupus erythematosus, ACLE)



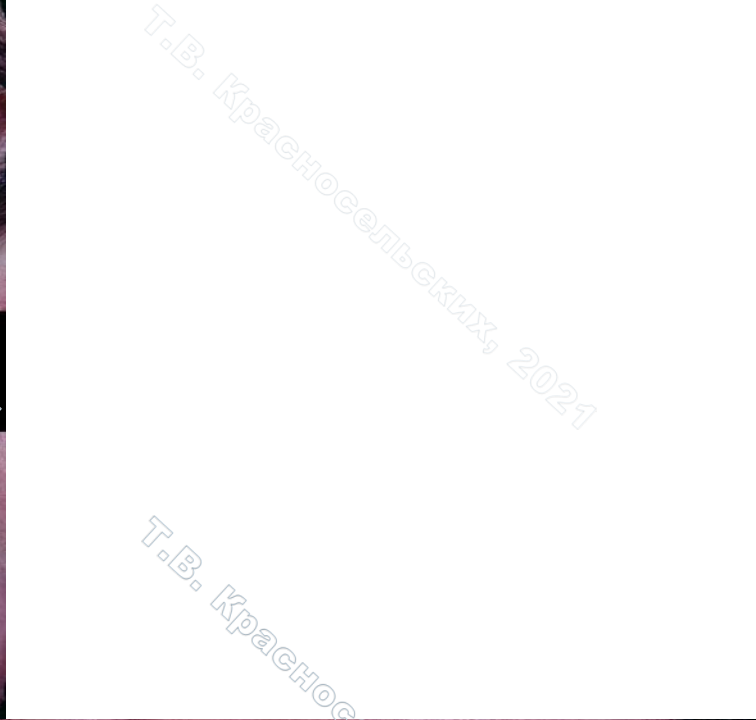
- Почти всегда является проявлением СКВ, которая манифестирует с поражения кожи в 70-85% случаев
- Если отсутствует стойкая симметричная эритема лица в виде «бабочки» на носу и щеках, это затрудняет диагностику СКВ
- «Бабочка» может на несколько месяцев и лет предшествовать другим симптомам СКВ

ЦЕНТРОБЕЖНАЯ ЭРИТЕМА БИЕТТА

(поверхностная КВ)

- Отечная эритема розового или синюшно-красного цвета с четкими границами
- Очаги симметричные, локализуются на спинке носа и щеках







- В пределах эритемы возможны шелушение, мелкие геморрагии
- Инфильтрация, фолликулярный кератоз и атрофия кожи отсутствуют
- Эритема распространяется центробежно, очаги медленно растут
- После разрешения остается гиперпигментация
- Течение длительное рецидивирующее

РАСПРОСТРАНЕННАЯ ОСТРАЯ КОЖНАЯ КВ



- Распространенные пятнисто-папулезные высыпания, эрозии
- Обычно появляются после инсоляции
- Эритема и отек лица
- Возможно поражение красной каймы губ, эрозии и язвы на слизистой оболочке рта, носа
- Эритема («капилляриты») на подушечках пальцев, околоногтевые телеангиэктазии
- Диффузная, реже очаговая алопеция
- Высыпания разрешаются, оставляя незначительную гиперпигментацию





СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СКВ

- Общие симптомы
- Поражения кожи — у 85-90% больных; характерно поражение кожи лица
- Поражения внутренних органов
- Острая
- Подострая
- Хроническая

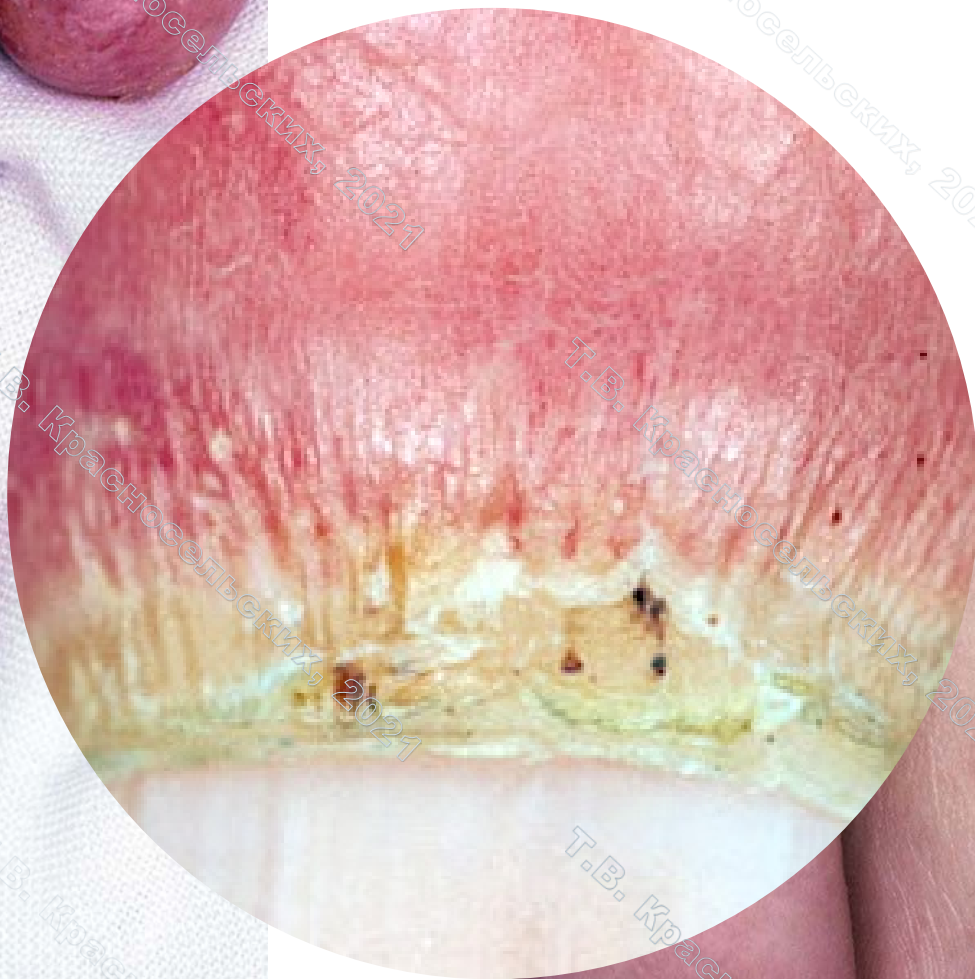
ВАРИАНТЫ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ ЛИЦА ПРИ СКВ

- Диффузная плотная отечная эритема лица, шеи, верхней части груди ярко-розового цвета с четкими границами, напоминающая рожистое воспаление; выражен отек век
- Нестойкая «пульсирующая» эритема с цианотичным оттенком, усиливающаяся при воздействии инсоляции, ветра, высоких и низких температур, эмоциональных нагрузок
- Типичные очаги дискоидной красной волчанки
- Центробежная эритема Биетта





- На подушечках пальцев, в области околоногтевых валиков — эритематозные пятна с синюшным оттенком без четких границ, телеангиэктазии, иногда — микронекрозы (капиллярит). Развиваются ониходострофии, нерубцовая алопеция — диффузная телогеновая и гнездная.





- Неспецифические полиморфные высыпания — гиперемические и геморрагические пятна (васкулит + аутоиммунная тромбоцитопения), волдыри, в тяжелых случаях — пузыри с серозным и геморрагическим содержимым, эрозии, поверхностные язвы



Эрозивно-язвенный хейлит



Диффузное поражение
красной каймы губ
с инфильтрацией,
телеангиэктазиями
и незначительным
гиперкератозом
без атрофии



НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СКВ

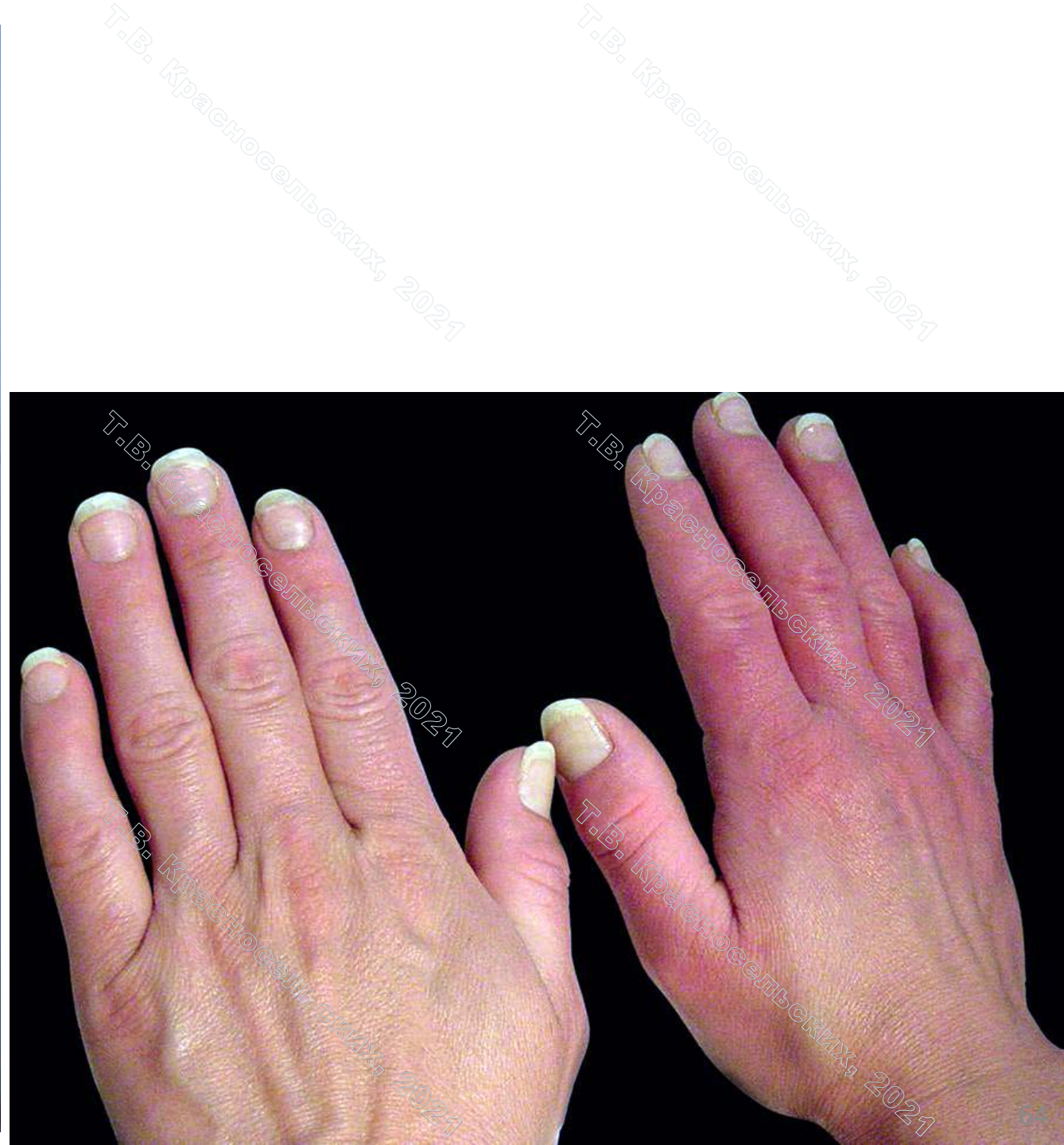
- Нерубцовая алопеция (диффузная или очаговая)
- Склеродактилия
- Кальциноз кожи
- Сетчатое ливедо
- Васкулит (пальпируемая пурпура, уртикарный васкулит, по типу узелкового периартерита)
- Синдром Рейно, эритромелалгия
- Пузырные высыпания
- Анетодермия
- Высыпания типа многоформной экссудативной эритемы
- Высыпания типа красного плоского лишая

Нерубцовая диффузная алопеция при СКВ

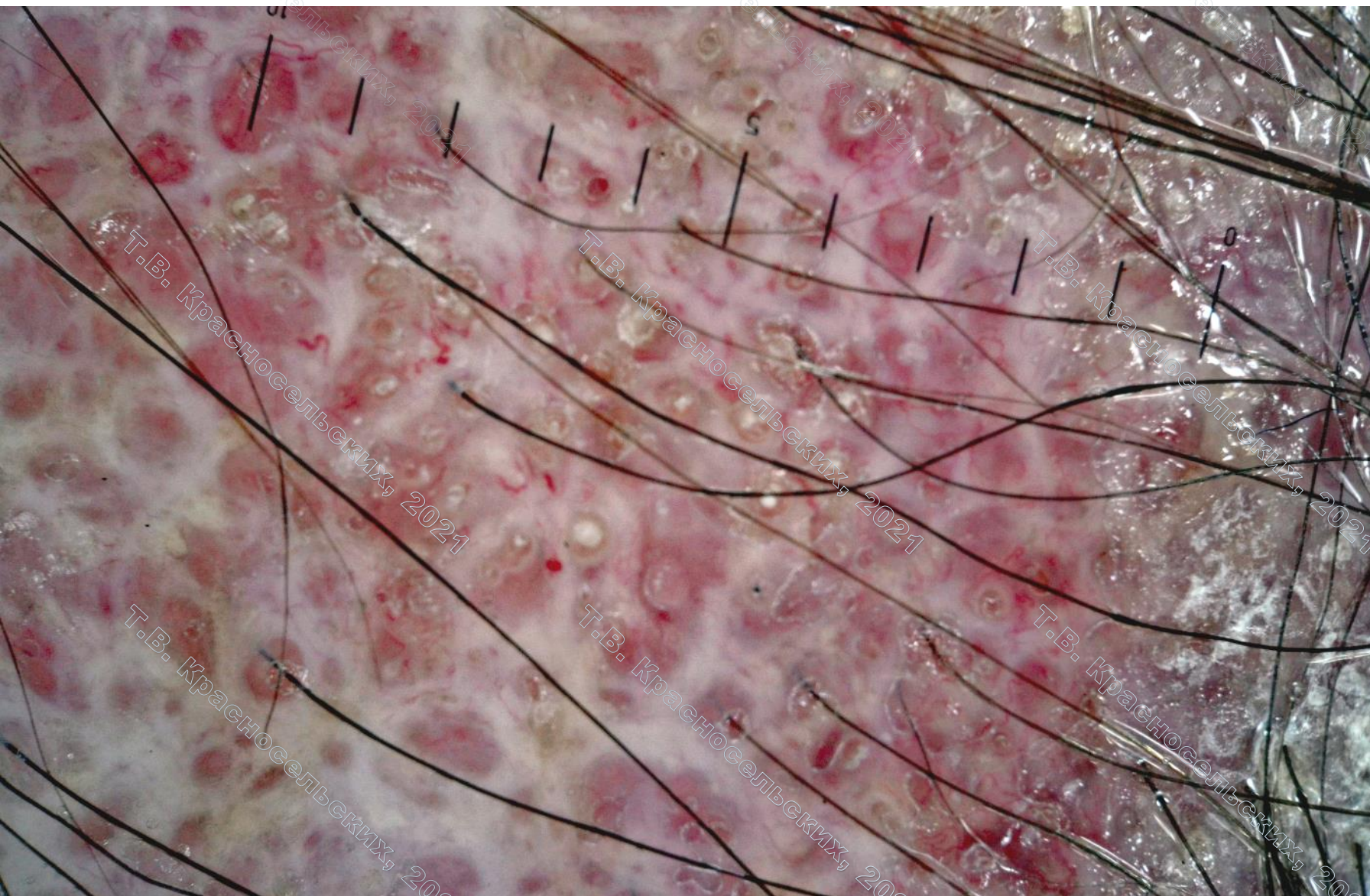








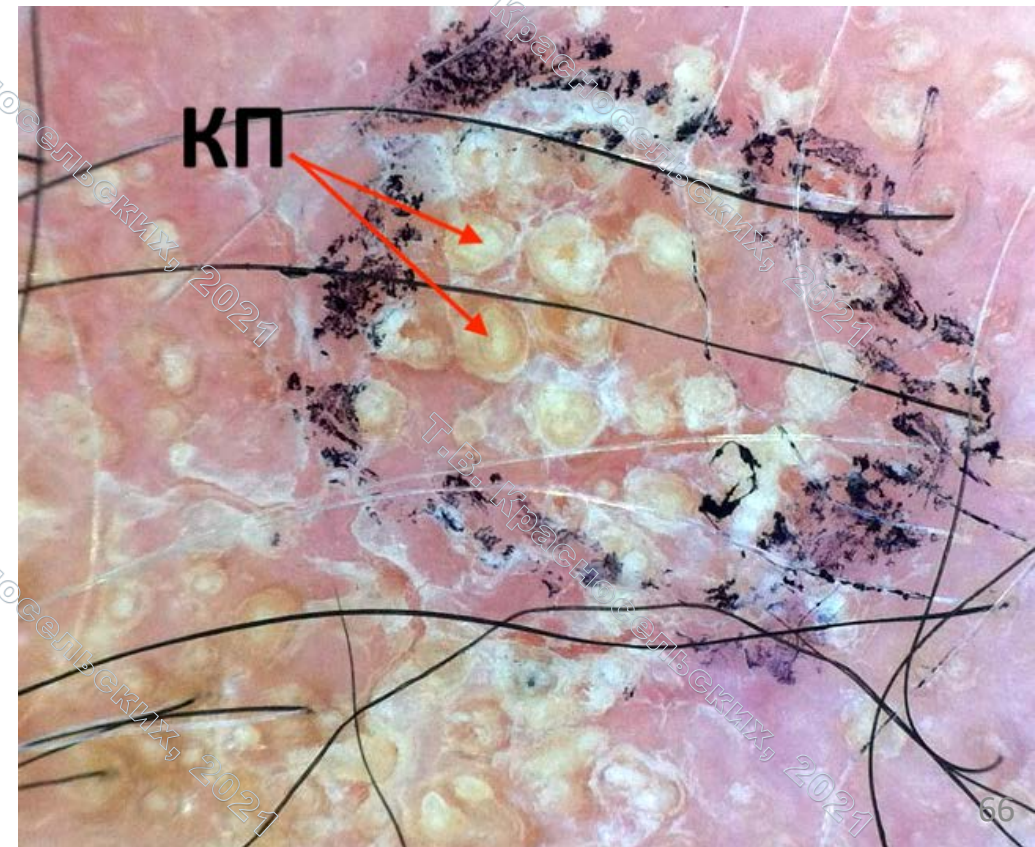
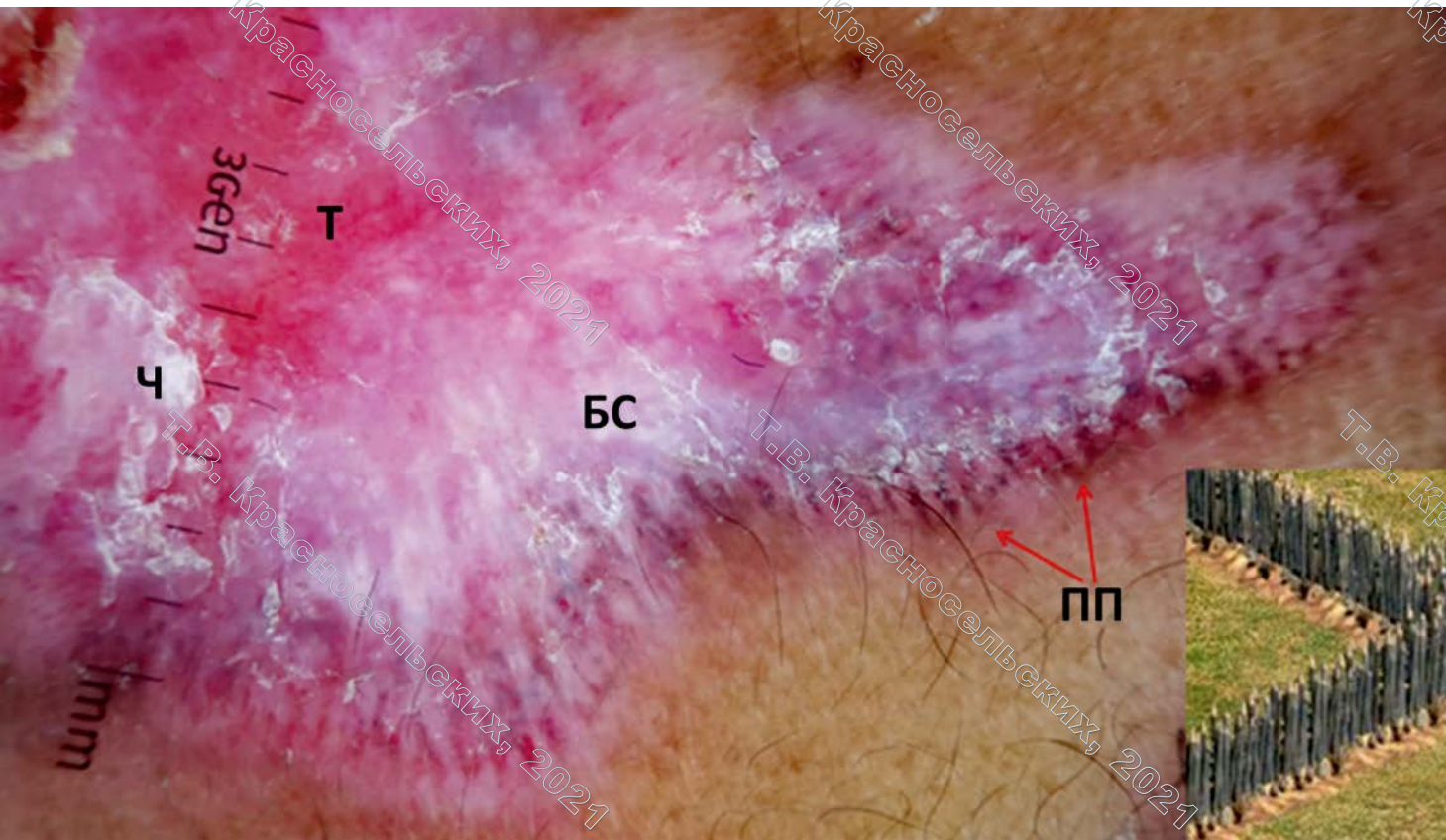
ДЕРМАТОСКОПИЯ



На эритематозном фоне – хаотично расположенные линейные или ветвящиеся сосуды, участки атрофии белого цвета, волосяные фолликулы заполнены роговыми массами и окружены белесоватым венчиком, видны чешуйки белого цвета

ДЕРМАТОСКОПИЯ

- ПП — палисадообразная пигментация
- БС — белые блестящие структуры (рубцовая атрофия)
- Т — линейные или ветвящиеся сосуды (телеангиэктазии)
- Ч — белые чешуйки
- КП — кератотические пробки



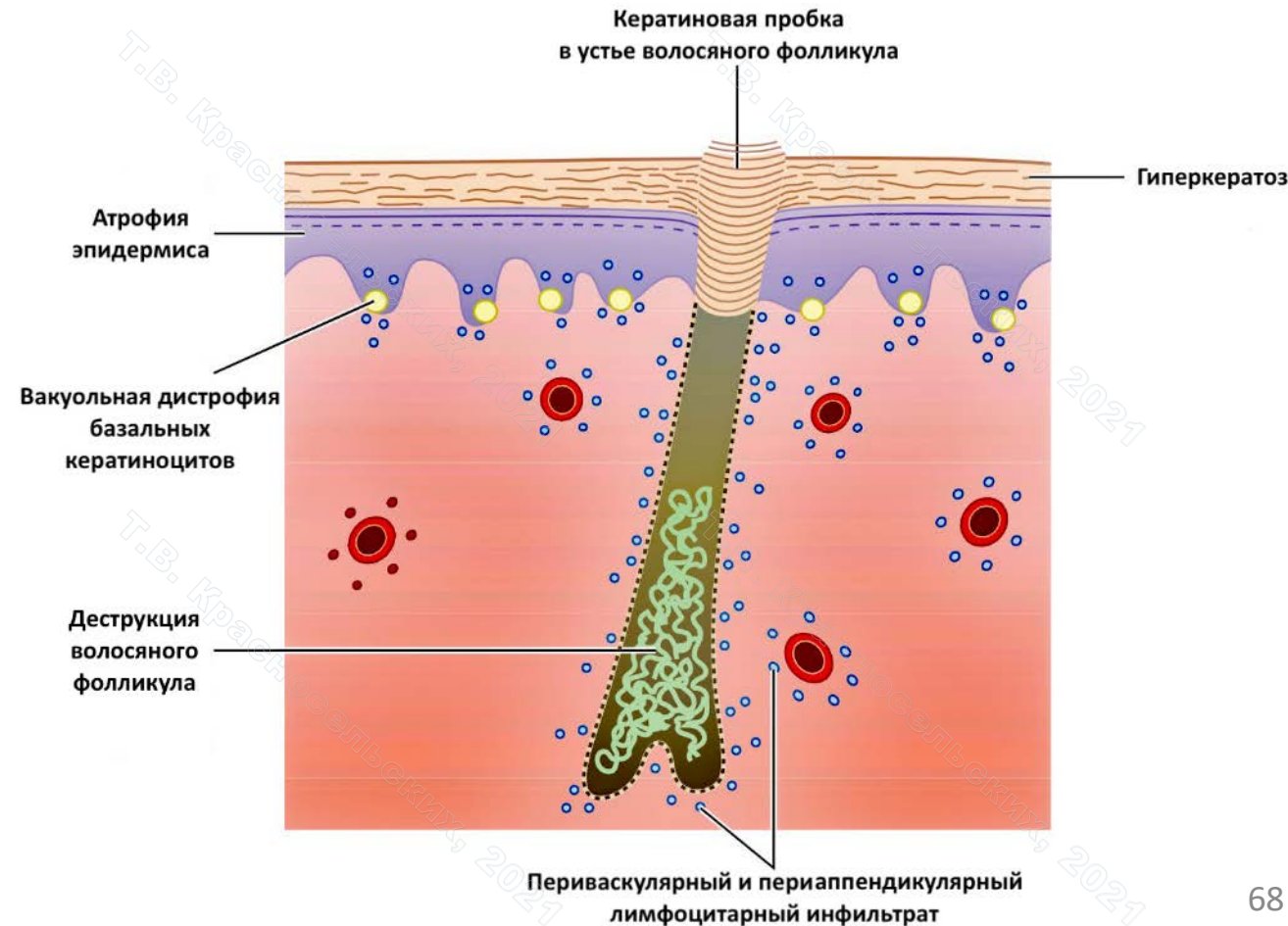
ДИАГНОСТИКА

- Характерная клиническая картина
- Патоморфологическое исследование
- Результаты иммунологических тестов



ОБЩИЕ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Гиперкератоз
- Атрофия эпидермиса
- Вакуольная дистрофия базального слоя эпидермиса (кроме тумидной и глубокой КВ)
- Поверхностный периваскулярный и периаппендикулярный лимфоцитарный инфильтрат
- Утолщение базальной мембраны
- Фибриноидная дегенерация соединительной ткани и стенок кровеносных сосудов, увеличение муцина в дерме
- Признаки максимально выражены при дискоидной КВ

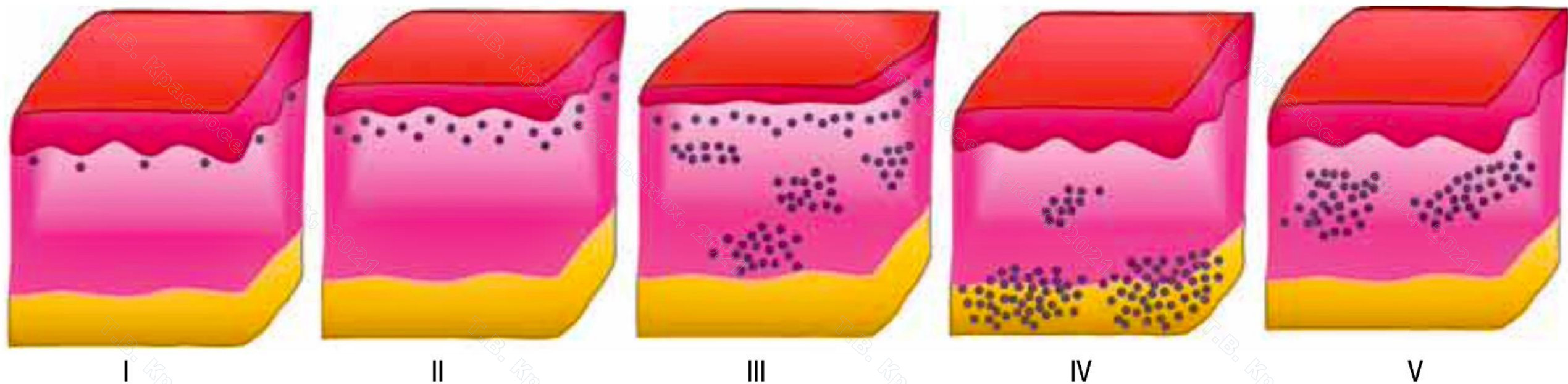


Атрофия эпидермиса

**Разрушение
лимфоцитарным
инfiltrатом
базального
слоя**

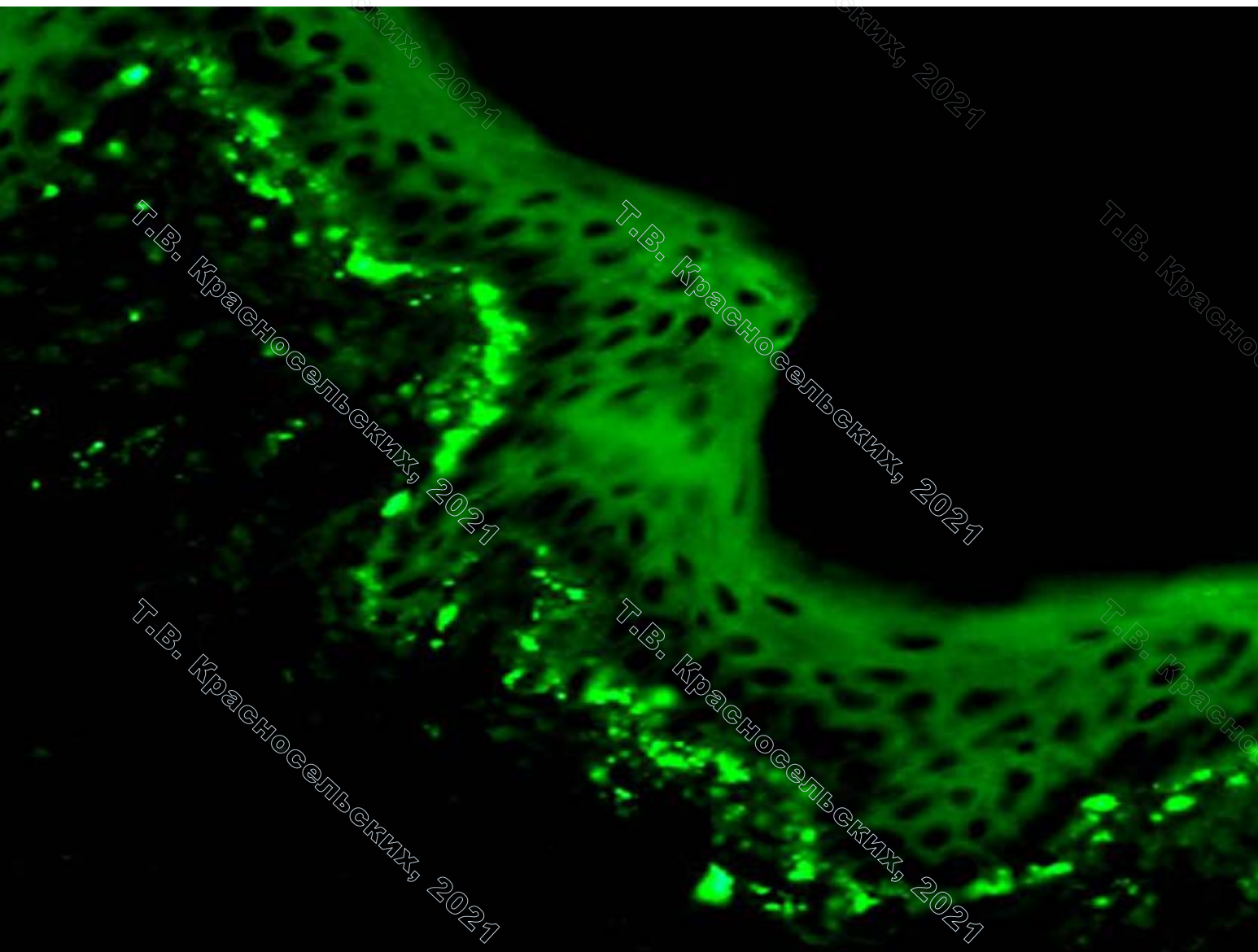
Фолликулярный гиперкератоз

Локализация лимфоцитарного инфильтрата в коже при различных формах КВ



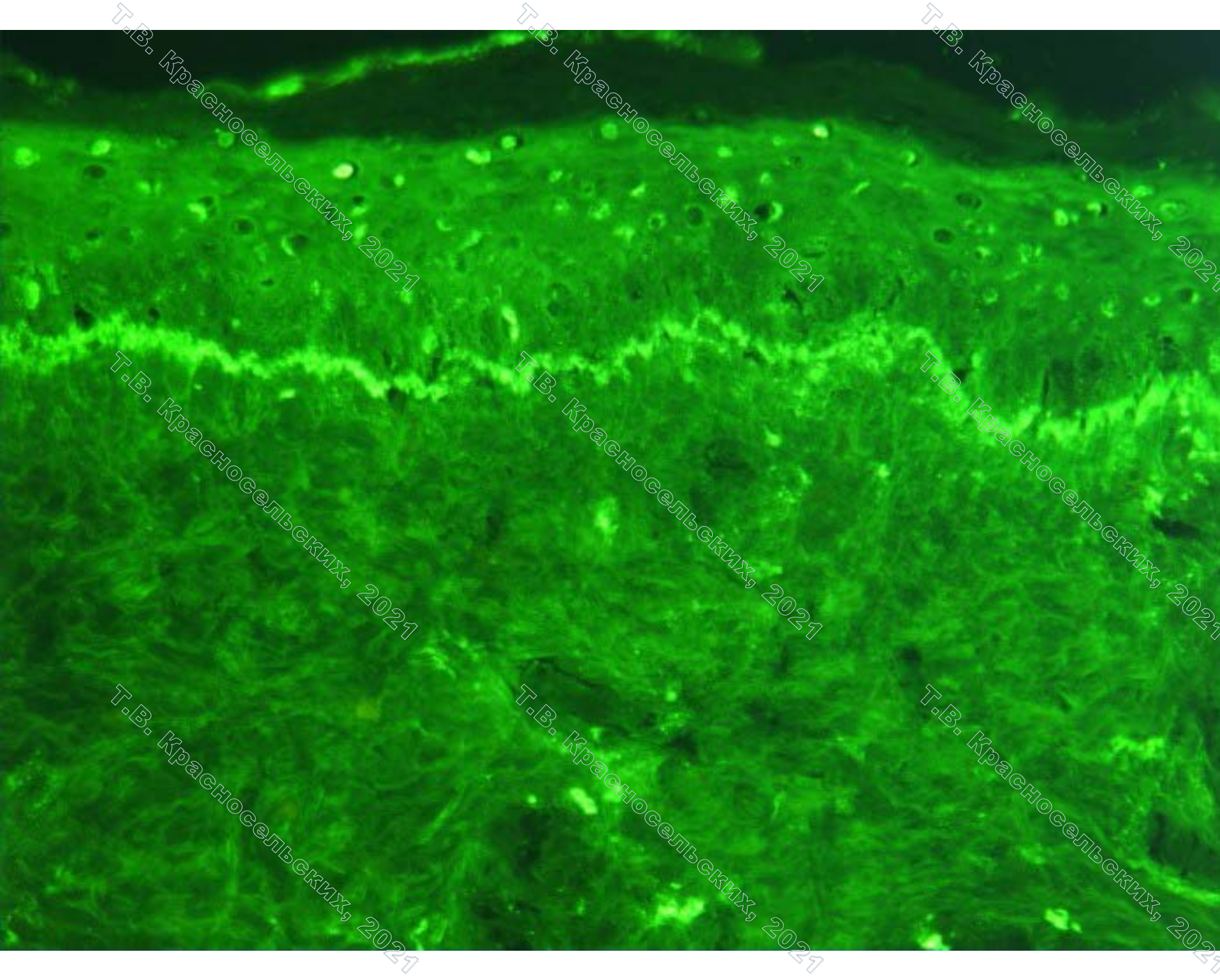
I — острая КВ II — подострая КВ III — дискоидная КВ
IV — глубокая КВ V — тумидная КВ

МЕТОД ПРЯМОЙ ИММУНОФЛЮОРЕСЦЕНЦИИ



Биоптат берут из очага поражения и из неповрежденной кожи закрытых участков

Гранулярные/глобулярные отложения иммуноглобулинов (IgG, IgM и иногда IgA) и/или компонента (Cq1, C3) в области эпидермо-дермального соединения (положительный тест «волчаночной полосы», lupus band test)



Полосовидное отложение IgG вдоль дермо-эпидермального соединения (положительный тест волчаночной полосы) и в ядрах клеток эпидермиса (антинуклеарные антитела) — СКВ

ИНТЕРПРЕТАЦИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ ТЕСТА «ВОЛЧАНОЧНОЙ ПОЛОСКИ»

	«Волчаночная полоска» в очаге поражения	«Волчаночная полоска» на неизменной коже
Хроническая кожная КВ	+++	—
Подострая кожная КВ	++	+
Острая кожная КВ/ Системная КВ	++	++

Чувствительность теста — 60%

Тест неспецифичен: любое фотоповреждение кожи приводит к отложению антител в зоне дермо-эпидермального соединения → ложноположительный результат

ЛАБОРАТОРНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- **Клинический анализ крови**
(панцитопения, значительное повышение СОЭ)
- **Общий анализ мочи**
(протеинурия, эритроцитурия, цилиндрурия)
- **Определение биохимических показателей крови**
(АЛТ, АСТ, γ -ГТП, ЩФ, мочевины, креатинина, СРБ)
- **Белок и белковые фракции:** гипергаммаглобулинемия

ЛАБОРАТОРНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- **Иммунологическое обследование:**

А. на **antinуклеарные антитела (ANA)**, при

положительном результате исследуют антитела:

- к двухцепочечной ДНК (анти-dsDNA) — обязательный диагностический критерий СКВ
- к Smith-антигену (анти-Sm) — специфический маркер СКВ
- к цитоплазматическому антигену SSA/Ro (анти-SSA/Ro) — у 30-50% больных СКВ
- к цитоплазматическому антигену SSB/La (анти-SSB/La) — у 20% больных СКВ

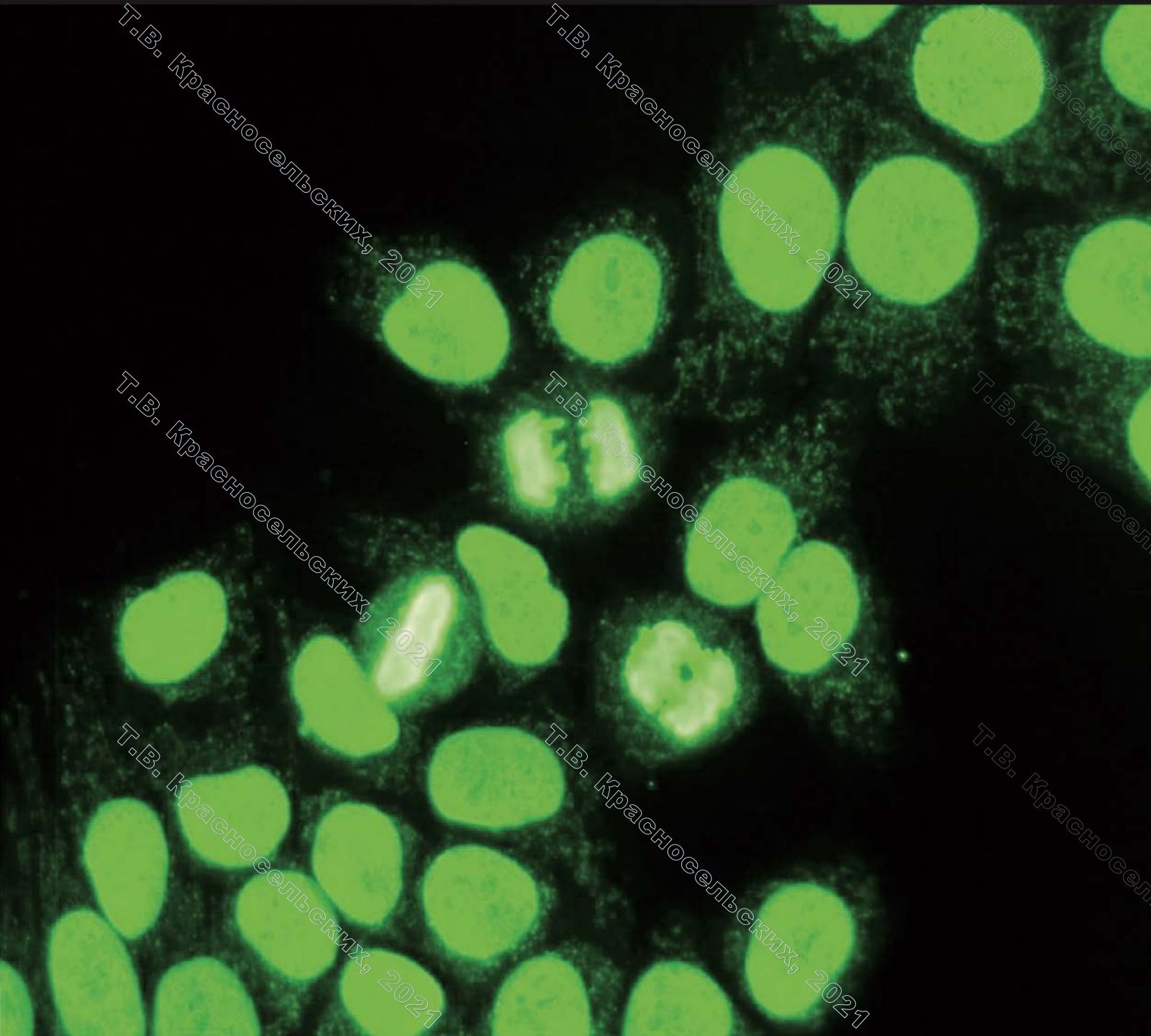
Б. на **антифосфолипидные антитела:**

- волчаночный антикоагулянт (lupus anticoagulant, LA)
- антитела к кардиолипину (anti-cardiolipin antibodies, aCL)
- антитела к β 2-гликопротеину-1 (anti- β 2GPI)

- **ANA** (antinuclear antibodies) — семейство аутоантител (более 100), взаимодействующих с нуклеопротеиновыми антигенами; встречаются более чем у 90% больных СКВ
- Термин **antinuclear factor (АНФ)** объединяет тесты для скринингового выявления АНА, основанные на методе непрямой иммунофлуоресценции (ИРИФ)
- АНА выявляют за счет их связывания с клетками перевиваемой клеточной линии эпителиальных клеток человека HEp2
- Эпителиальные клетки HEp-2 выращивают на стеклах, фиксируют и инкубируют с разведенной сывороткой крови пациента, затем клетки инкубируют с мечеными флуоресцеином антителами и исследуют с помощью флуоресцентного микроскопа

Содержание антител оценивают в виде титра сыворотки:

- Диагностически значимый титр АНФ > 1:160
- Титр АНФ < 1:80 — тест отрицательный
- АНФ в титре 1:80-1:160 может отмечаться у 1-5% здоровых людей
- АНФ в титре $\geq 1:320$ указывает на СКВ, при обострении он превышает 1:640, а в период ремиссии снижается до 1:160-1:320; титр снижается при эффективной терапии
- Кроме титра сыворотки, при положительном результате теста описывают тип свечения ядра (для СКВ характерен гомогенный, гранулярный и периферический типы)



АНФ на клеточной линии
HEp-2, ядерный, гомогенный
тип свечения. Отмечается
высокая частота клеточных
делений

- Определение конкретной специфичности АНА имеет важное клинико-диагностическое значение, поскольку позволяет не только подтвердить диагноз, но и определить риск развития тех или иных клинических проявлений заболевания
- **Антитела к dsDNA** — высокоспецифичный маркер СКВ, ответственные за развитие волчаночных васкулитов и люпус-нефрита, их количество отражает тяжесть заболевания и эффективность терапии
- **Антитела к рибонуклеопротеинам** (концентрация не коррелирует с активностью, поэтому мониторинг значения не имеет):
 - анти-Sm — специфичны для СКВ, ассоциированы с более агрессивным течением заболевания, поражением ЦНС, психозами, но сохранной функцией почек
 - анти-SSA/Ro — ассоциированы с фоточувствительностью, поражением легких, нефритом, тромбоцитопенией, неонатальной КВ
 - анти-SSB/La — появляются в начальном периоде СКВ, развивающейся в пожилом возрасте и ассоциированы с низким риском развития нефрита

ЛАБОРАТОРНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

	ANA	анти-dsDNA	анти-Sm	анти-SSA/Ro	анти-SSB/La
Дискоидная КВ	+ (20%)	—	—	+ (20%)	+ (20%)
Подострая кожная КВ	++ (60-80%)	+	+	++ (70%)	++ (30–50%)
Системная КВ	+++ (>98%)	+++ (40-70%)	++ (20-30%)	++ (30–50%)	+ (10-15%)

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ (EULAR/ACR, 2019)

Титр ANA ≥ 1:80			
↓			
Дополнительные диагностические критерии			
Клинические критерии	Балл	Иммунологические критерии	Балл
Общие симптомы Лихорадка	2	Антифосфолипидные антитела Антикардиолипиновые антитела или Антитела к β2-гликопротеину-1 или Волчаночный антикоагулянт	2
Гематологические Лейкопения Тромбоцитопения Аутоиммунный гемолиз	3 4 4	Комплемент Снижение C3 или C4 Снижение C3 и C4	3 4
Нейропсихиатрические Делирий Психоз Судороги	2 3 5	СКВ-специфичные антитела Антитела к двухцепочечной ДНК (anti-dsDNA) или Антитела к Smith-антигену	6
Поражения кожи и слизистых Нерубцовая алоpecia Язвы на слизистой рта Подострая КВ или дискоидная КВ Острая кожная КВ	2 2 4 6		
Поражения серозных оболочек Плевральный или перикардиальный выпот Острый перикардит	5 6		
Скелетно-мышечные Поражение суставов	6		
Почечные Протеинурия > 0,5 г/сут Люпус-нефрит класс II или V по данным биопсии почки Люпус-нефрит класс III или IV по данным биопсии почки	4 8 10		
↓			
Суммарный балл ≥ 10 позволяет диагностировать СКВ			

ЛЕЧЕНИЕ КОЖНЫХ ФОРМ КВ

- Цель лечения — достижение клинической ремиссии
- Локализованные формы дискоидной КВ — только наружная терапия
- Распространенные формы дискоидной и подострая КВ — системное лечение ± наружная терапия
- Препараты выбора — производные хинолина, обладающие противовоспалительным и иммуносупрессивным действием, подавляют свободнорадикальные процессы, ослабляют активность протеаз и коллагеназ, лейкоцитов, хемотаксис лимфоцитов → снижают активность аутоиммунного ответа
- Побочное действие производных хинолина:
 1. нечеткость зрения из-за нарушения аккомодации (дозозависима и обратима), ретинопатия с изменениями пигментации и дефектами полей зрения (обратима при своевременной отмене), отек и помутнение роговицы (преходящи или обратимы);
 2. анорексия, боль в животе, тошнота, рвота, диарея (дозозависимы);
 3. миопатия или нейромиопатия, приводящие к нарастающей миастении и атрофии проксимальных групп мышц;
 4. тяжелые токсикодермии (ОГЭП, DRESS-синдром, ССД/ТЭН);
 5. головная боль, эмоциональная лабильность;
 6. изменения пигментации кожи и слизистых, обесцвечивание волос, алопеция (обратимы)

Осмотр офтальмолога
до лечения и 1 раз в 6
мес. (+ глазное дно!)

ЛЕЧЕНИЕ КОЖНЫХ ФОРМ КВ

- **Гидроксихлорохина сульфат** (Плаквенил, Иммард) — 5-6 мг/кг/сут или 1 т. (200 мг) 2 р/сут 5-10-дневными циклами с перерывами в 3-5 дней (на курс 90-120 таблеток). Улучшение — после 1-6 недели. После достижения клинического эффекта доза может быть постепенно уменьшена до 200 мг/сут с продолжением терапии. Повторные противорецидивные курсы — 2 р/год (весна, осень). Прием препарата может продолжаться до 2-3 лет.
- **Хлорохин** (Делагил) — 3,5 мг/кг/сут или 250-500 мг перорально ежедневно в течение не менее 2-3 месяцев. Прием препарата может продолжаться до 2-3 лет.
- Применение производных хинолина противопоказано при лечении КВ у беременных (возможно нарушение внутриутробного развития плода). Лечение можно проводить только топическими ГКС I или II класса.

ЛЕЧЕНИЕ КОЖНЫХ ФОРМ КВ

При резистентности к антималярийным препаратам:

- **Преднизолон** (при распространенных высыпаниях в активную стадию заболевания в комбинации с противомаларийными средствами) 0,5-1,0 мг/кг/сут перорально 2-4 нед. с последующим снижением дозы.
- **Дапсон** (особенно рекомендован при буллезной КВ) — начинают с 25 мг 1 р/сут, повышают дозу на 25 мг/нед до достижения минимальной эффективной дозы, но не более 200 мг/сут (100 мг 2 р/сут) под контролем клинического анализа крови и функции печени. Продолжительность лечения определяется клиническим эффектом препарата
- **Метотрексат** до 7,5-25 мг 1 р/нед (желательно подкожно) до достижения ремиссии
- **Системные ретиноиды** (особенно рекомендованы при выраженном кератозе при дискоидной и веррукозной КВ) — ацитретин или изотретиноин — 0,2-1,0 мг/кг/сут 8 нед. Начинают с 10-20 мг/сутки, постепенно увеличивая дозу в зависимости от переносимости. Повышают фоточувствительность!

ЛЕЧЕНИЕ КОЖНЫХ ФОРМ КВ

Наружная терапия:

- Топические ГКС:
 - флуоцинолона ацетонид — крем, гель, мазь, линимент 2 р/сут на очаги поражения в течение 12 нед. или
 - триамцинолон — мазь 2 р/сут под окклюзию на очаги поражения в течение 1 нед. или
 - бетаметазон — крем, мазь 2 р/сут на очаги поражения в течение 8 нед. или
 - клобетазол — крем, мазь 2 р/сут на очаги поражения в течение 4 нед.

Возможно внутриочаговое введение ГКС: например, бетаметазон 0,2 мл на 1 см², недельная доза не более 1 мл. Интервал между инъекциями не менее 4 нед.

- Топические ингибиторы кальциневрина:
 - такролимус мазь 0,1% 2 р/сут на очаги поражения в течение 4-8 нед. или
 - пимекролимус крем 1% 2 р/сут на очаги поражения в течение 4-8 нед.
- Необходима защита кожи от УФО (одежда, фотозащитные кремы (с SPF > 50), санация очагов хронической инфекции, отказ от курения