|  |
| --- |
| Клинические рекомендации |
| **Лишай склеротический и атрофический** |
| Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: | L90  |
| Возрастная группа: | Дети/взрослые |
| Год утверждения: |  |
| Разработчик клинической рекомендации: |
| * **Общероссийская общественная организация «Российское общество дерматовенерологов и косметологов»**
* **«Российское общество акушеров-гинекологов»**
 |

Оглавление

[Оглавление 2](#_Toc27046037)

[Список сокращений 4](#_Toc27046038)

[Терминыиопределения 5](#_Toc27046039)

[1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) 6](#_Toc27046040)

[1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc27046041)

[1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc27046042)

[1.3 Эпидемиологиязаболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#_Toc27046043)

[1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 7](#_Toc27046044)

[1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#_Toc27046045)

[1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 8](#_Toc27046046)

[2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 9](#_Toc27046047)

[2.1 Жалобы и анамнез 9](#_Toc27046048)

[2.2 Физикальное обследование 10](#_Toc27046049)

[2.3 Лабораторные диагностические исследования 10](#_Toc27046050)

[2.4 Инструментальные диагностические исследования 11](#_Toc27046051)

[2.5 Иные диагностические исследования 11](#_Toc27046052)

[3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 12](#_Toc27046053)

[3.1Консервативное лечение 12](#_Toc27046054)

[3.2 Хирургическое лечение 16](#_Toc27046055)

[3.3 Иное лечение 16](#_Toc27046055)

[4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов 19](#_Toc27046056)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение,медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 19](#_Toc27046057)

[6. Организация оказания медицинской помощи](#_Toc27046058) 20

[7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) 2](#_Toc27046059)0

[Критерии оценки качества медицинской помощи 20](#_Toc27046060)

[Список литературы 22](#_Toc27046061)

[Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций 26](#_Toc27046062)

[Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций 27](#_Toc27046063)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача 29](#_Toc27046064)

[Приложение В. Информация для пациента](#_Toc27046065) 30

Список сокращений

СЛ - склеротический лишай (лихен)

СЛВ – склеротический лишай вульвы

НПО – наружные половые органы

ГКС – глюкокортикостероидные препараты

тГКС – топические глюкокортикостероидные препараты

VIN – Вульварнаяинтраэпителиальная неоплазия

УЕ – условные единицы

ФДТ – фотодинамическая терапия

Термины и определения

**Низкоинтенсивное лазерное излучение** – электромагнитное излучение оптического диапазона, обладающее такими свойствами как когерентность, монохроматичность, поляризованность и направленность, где применяются световые потоки низкой интенсивности, не более 100 мВт/ см2.

 **УФА-1 терапия** – ультрафиолетовая терапия дальнего длинноволнового диапазона 340-400 нм.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Склеротический лишай (лат., lichen) - это хронический воспалительный дерматоз, характеризующийся очаговойдис- иатрофией кожи и слизистых с преимущественной локализацией на половых органах[1-3].

***Комментарии****:Дискуссии о нозологической принадлежности этого заболевания сохраняются до настоящего времени. Синонимы заболевания: каплевидная склеродермия, каплевидная морфеа, белый лишай Цумбуша, болезнь белых пятен, лихеноидная склеродермия, атрофическая точечная лейкодерма, крауроз полового члена, крауроз вульвы, ксеротический облитерирующий баланит - в настоящее время используются редко, как для генитальных, так и для экстрагенитальных форм.*

## 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

СЛ – воспалительный дерматоз этиология которого не известна. Показана роль травматизации, воздействия раздражающих веществ и аллергенов, метаболических расстройств, связанных с нарушением кровообращения. Обсуждается связь СЛ с вирусными инфекциями гениталий. В 5,4-12% случаев прослеживается генетическая предрасположенность[1-18].

В патогенезе заболевания у лиц женского пола основную роль отводят аутоиммунным нарушениям. Наблюдается увеличение числа случаев обнаружения аутоантител к внеклеточному матриксному белку 1 (ECM1). Биологическая роль ECM1 в эпидермисе заключается в его участии в регуляции дифференцировки кератиноцитов, а в дерме выполняет структурную роль, участвует в организации фибрилл коллагена, а также стимулирует ангиогенез. Считается, что хроническое раздражение кожи различными агентами увеличивает риск повышения местного образования аутоантител против ECM1. Значение этого явления неизвестно, но оно может поддерживать теорию о том, что СЛ является аутоиммунным заболеванием, в основе которого лежит активацияTh1-опосредованного или клеточного иммунного ответа [3-4,37]. Тиреоидит является наиболее распространенным сопутствующим аутоиммунным заболеванием, за которым следует витилиго и пернициозная анемия[4-7].Изучается роль гормональных факторов (снижение уровня эндогенного эстрогена, прогестерона и нарушение метаболизма тестостерона в крови и коже) [19].

## 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Склеротический лишай – распространенный, но недостаточно диагностируемый дерматоз, поражающий лиц обоего пола в разных возрастных группах.Распространенность СЛ среди детского населения составляет до 0,1%, среди взрослого населения – 3%.Заболеваемость среди мужчин в десять раз ниже, чем у женщин. У пациенток женского пола отмечают два пика заболеваемости: в препубертатном возрасте и в постменопаузе [19]. Изолированные экстрагенитальные поражения встречаются 6% случаев и относятся к локализованной склеродермии

## 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Шифр по Международной классификации болезней МКБ – 10:

L90.0 – Лишай склеротический и атрофический;

L 94.0 - Другие локализованные изменения соединительной ткани;

N90.4 – Лейкоплакия вульвы: Дистрофия }Крауроз } вульвы;

N48.0 - Лейкоплакия полового члена: Облитерирующий ксеротическийбаланит. Крауроз полового члена.

***Комментарии****: Неоднозначность номенклатурной принадлежности СЛ обусловливает недостаточную диагностику заболевания и отсутствие точных статистическихданных.*

## 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

## Общепринятой классификации не существует.

## По длительности течения СЛ подразделяется на ранний и поздний.Основным критерием для поздней стадии являются структурные анатомические изменения наружных половых органов[57, 58].

## 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

У женщин и девочек при СЛ поражается клитор,клиторальный капюшон, малые и большие половые губы, складки между ними вход во влагалище, промежность и перианальная область.

Отмечаются снежно-белые пятна, фарфорово-белые папулы или бляшки, нечетко ограниченная эритема, эрозии; петехии, телеангиоэктазии, трещины, лихенификация, атрофия, закупорка фолликулярных протоков, сенехии, спайки, резорбция малых половых губ, клитора, сужение входа во влагалище, облитерация уретры. Поздние стадии характеризуются осложнениями в виде: эрозий, трещин, синехий, резорбции малых половых губ и капюшона клитора, сужения входа влагалища вплоть до его сращение и облитерации уретры.

При поражении перианальной области наблюдаются гиперпигментированные очаги с блестящими фарфорово-белыми бляшками, эритема, эрозии, трещины, атрофия, склероз, поверхность гипопигментированныхочагов поражения напоминает папиросную бумагу. Характерно поражение кожи вульвы, промежности и перианальной области в виде восьмерки, «замочной скважины», «песочных часов» или «цветка лотоса» [20-23].

***Комментарии:*** *На начальных стадиях СЛ определяются изолированные поражения. У женщин чаще области клитора и половых губ. У мужчин отмечается отечность препуциума.*

У мужчин и мальчиков высыпания локализуются на крайней плоти, головке полового члена, венечной борозде, реже в области наружного отверстия уретры и ладьевидной ямки, ствола полового члена.В очагах поражения наблюдаются снежно-белые пятна, фарфорово - белые, серые, голубоватые папулы или бляшки с восковидным блеском, петехии, экхимозы, телеангиэктазии, трещины.

В начале заболевания часто отмечается кольцевиднаяиндурация по краю препуциального мешка, с вовлечением всей крайней плоти и головки, в поздних стадиях - склеротическое кольцо. Вовлечение в патологический процесс уретры и ладьевидной ямки сопровождается образованием поствоспалительных стриктур и обструкции.Поражениеперианальнойзоны встречается редко [24-27].

Экстрагенитальные поражения при СЛ регистрируются значительно реже..Очаги локализуются на коже туловища, чаще в подмышечных областях, ягодицах, латеральной поверхности бедер.Реже на коже лица, волосистой части головы, кистей, стоп.Очагипредставлены гипопигментированными папуламис признаками гиперкератоза и экхимозами. Высыпания сопровождаются выраженным феноменом Кебнера. Часто типичные очаги поражения развиваются на коже после травм, радиотерапии или хирургических вмешательств[28].

**Осложненные формы СЛ**

Течение СЛ наиболее часто осложняется присоединениемвторичной инфекции (микотической, бактериальной или вирусной).

*Комментарии:Наличие кандидозной инфекции может маскировать клиническую картину СЛ, затрудняя установление диагноза, или приводитьк ухудшению течения заболевания в случае применения тГКС.*

#### Формирование синехий и рубцов при СЛ приводит к образованию псевдокисты клитора, сужению входа во влагалище, вплоть до апареунии,нарушениям акта мочеиспускания и дефекации. У мужчин и мальчиков течение СЛ может осложняться фимозом, стриктурами уретры, дизестезия полового члена, нарушение сексуальной функции У лиц обоего пола - лентигинозом. Малигнизации процесса с переходом в плоскоклеточную карциному встречается в <5% случаев [29- 34].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

**Критерии установления диагноза:**

Диагноз устанавливается на основании анамнеза, физикального обследования кожи с визуальным осмотром и пальпацией очагов поражения. При затруднении физикальной диагностики подтверждается лабораторными методами исследования: прижизненное патологоанатомическое исследование биопсийного (операционного) материала кожи.

## 2.1 Жалобы и анамнез

## Зуд, усиливающийся ночью, является наиболее частым симптомом заболевания во всех возрастных и гендерных группах, в то же время, более выражен у женщин и девочек.

## *Комментарии: Активное расчесывание может сопровождаться кровоизлияниями, феноменом Кебнера, присоединением простого хронического лишая.*

Боль, в зоне высыпаний, как правило, обусловлена наличием эрозий и/или трещин.  Типичными жалобами пациентов со СЛ гениталий являются жжение, сухость наружных половых органов, дизурия, диспареуния. Нередко пациентки предъявляют жалобы на недержание мочи ургентного типа и при смехе, кашле, чихании.

Тяжесть заболевания не всегда коррелирует с тяжестью симптомов. В начальном периоде СЛ может протекать бессимптомно.

## 2.2 Физикальное обследование

Оценивается локализация, распространенность, цвет и характер высыпаний, с помощью пальпации определяется консистенция элементов.

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

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

* **Рекомендовано** патолого-анатомическое исследование биопсийного материала кожи из подозрительных поражений в следующих случаях [29- 32]:

1) при наличии длительно не заживающих эрозий/изъязвлений, гиперкератоза, пигментированных участков или экхимоза, бородавчатых или папулезных поражений для исключения дисплазии/онкопатологии;

2) резистентности к адекватной терапии первой линии;

3) для проведения альтернативной терапии (биопсия должна браться из типичного очага поражения),

4) после проведения циркумцизии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарии:*** При гистологическом исследовании в биоптате кожи при СЛ отмечается гиперкератоз, акантоз,вакуольная дистрофия клеток эпидермиса, снижение содержания эластических волокон*, дегенерация базальных клеток, гиалинизация дермы, лимфогистиоцитарная инфильтрация, гомогенизация коллагеновых волокон, атрофия многослойного плоского эпидермиса* [35].

* **Рекомендовано** По необходимым показаниям проводится общий (клинический) анализ крови; анализ крови биохимический общетерапевтический (глюкоза,), с целью определения патологии щитовидной железы (определение Т4, ТТГ, Ат к ТПО) **[**36-37].

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

**Рекомендуется** при наличии анамнестических данных или признаков кандидозной, бактериальной, вирусной инфекций исследование соскобов из УГТ [37].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

* **Рекомендуется** дерматоскопия **кожи** как дополнительный диагностический метод [39].

**Уровень убедительности рекомендаций С(уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарии:*** *Патогномоничный дерматоскопическим признаком СЛ являются роговые фолликулярные папулы.*

## 2.5 Иные диагностические исследования

## ****Рекомендуется**** консультация врача-эндокринолога при подозрении на наличие эндокринных заболеваний, в первую очередь щитовидной железы, сахарного диабета, метаболических нарушений.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

* **Рекомендуется** консультация врача акушера-гинеколога при наличии осложнений СЛ, при сочетанной патологии вульвы и влагалища.[55]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

* **Рекомендуется**консультация уролога для решения вопроса о хирургическом лечение СЛ у мальчиков и мужчин. При наличии осложнений СЛ со стороны органов мочеполовой системы [55].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

* **Рекомендуется** консультация онколога в случае прогрессировании заболевания в VIN, злокачественной трансформации [55].

## ****Рекомендуется**** консультация врача- гастроэнтеролога при подозрении на наличие воспалительныхзаболеванийкишечника, таких как язвенный колит,болезнь Крона, синдром раздражённого кишечника [55].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## ****Рекомендуется**** консультация психолога при повышенном тревожно-депрессивном психологическом фоне и с целью повышения адаптационных возможностей.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

* **Рекомендуется** консультация врача колопроктолога при наличии осложнений СЛ, сопровождающихся поражением анального канала [55].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

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

## 3.1Консервативное лечение

## В настоящее время основным средством терапии СЛ аногенитальной локализации являются сверхмощные или мощные топические глюкокортикостероиды. Лекарственные средства данной группы подавляют воспалительный процесс, снижают интенсивность основных симптомов и предотвращают дальнейшее развитие заболевания.

## Препараты выбора

* **Рекомендуется** наносить мазь клобетазола пропионата 0,05% тонким слоем на пораженные участки кожи 1-2 раза в сутки в течение 1 месяца, затем 1 раз в сутки или через день в течение 1 месяца, далее 2 раза в неделю в течение месяца [39-41].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).**

* **Рекомендуется** наноситьмазьмометазонафуроата 0,1% на пораженные участки 1-2 раза в сутки в течение 1 месяца, затем 1 раз в сутки или через день в течение 1 месяца, далее 2 раза в неделю в течение месяца [39-41].

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств –1)**

* **Рекомендуется** при наличии суперинфекции сверхмощные или мощные топические стероидные препараты в сочетании с антибактериальными и противогрибковыми средствами:

Мазь мометазонафуроата с гентамицином, эконазолом и декспантеноломнаносится тонким слоем на пораженные участки кожи 1–2 раза в сутки в течение 7-14 дней [39-41]

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

или

бетаметазон с гентамицином и клотримазолом мазьнаносится тонким слоем на пораженные участки кожи 1–2 раза в сутки в течение 7-14 дней [39-41].

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

***Комментарии****: комбинированные топические* стероидные препараты *должны использоваться согласно инструкции только в течение короткого периода времени для лечения дерматозов воспалительного генеза с сопутствующей бактериальной и микотической инфекцией или высокой вероятностью присоединения вторичной инфекции.*

**Альтернативные препараты**

* **Рекомендуются** в случае резистентности СЛ к терапии сверхмощными или мощными топическими глюкокортикостероидами топические ингибиторы кальциневрина

такролимус, 0,1% мазь взрослым наружно 2 раза в сутки в виде аппликаций в течение 16 - 24 недель [39-41].

**Уровень убедительности рекомендацийВ (уровень достоверности доказательств** –**2)**

или

такролимус 0,03% мазь, детям 2 раза в сутки в виде аппликаций в течение 16 недель [39-41].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств** –**3)**

**Рекомендуется** всем пациентам со СЛ увлажняющие и смягчающие средства (эмоленты) [39-41].

**Уровень убедительности рекомендаций A (уровень достоверности доказательств** –**1)**

***Комментарии****: Эмоленты могут использоваться в форме кремов, мазей, моющих средств. Выбор препарата и его формы осуществляется индивидуально с учетом предпочтений пациента.*

* **Рекомендуется** в случае резистентности СЛ к терапии сверхмощными или мощными топическими глюкокортикостероидами и топическими ингибиторами кальциневрина фототерапиядля купирования активности заболевания:

Ультрафиолетовая терапия дальнего длинноволнового диапазона (УФА-1 терапия, длина волны 340–400 нм) [52-54].

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

***Комментарии***: Облучение УФА-1 диапазоном начинают с дозы 5–20 Дж/см2, последующие разовые дозы повышают на 5–15 Дж/см2до максимальной разовой дозы 20–60 Дж/см2. Процедуры проводят с режимом 3–5 раз в неделю, курс составляет 20–60 процедур.  *УФА-1 терапия хорошо переносится больными, побочные эффекты развиваются сравнительно редко и обычно не требуют отмены лечения. В процессе лечения возможно развитие побочных явлений: эритема, зуд, сухость кожи, вторичная пигментация, буллезные высыпания, обострениепростого герпеса, болезненность или жжение кожи, полиморфный фотодерматоз. К отдаленным последствиям УФА-1 терапии относят развитие фотостарения кожи. Потенциальный риск канцерогенного действия УФА-1 терапии окончательно не установлен[55-56].*Применение метода УФА-1 терапии детям возможно только при тяжелом течении заболевания, отсутствии эффекта от других методов системной терапии с 10-летнего возраста. ***Перед на****значениемУФА-1 терапии пациентам со СЛ* для противопоказаний*рекомендуется проведение комплекса лабораторных исследований (общий клинический анализ крови развернутый, анализ крови биохимический общетерапевтический, общий анализ мочи),* консультация врача-терапевта (педиатра),врача-эндокринолога, врача акушера-гинеколога (у женщин). По показаниям консультации других специалистов. *Противопоказаниями к проведению УФА-1 терапии являются непереносимость ультрафиолетового излучения, заболевания, сопровождающиеся повышенной чувствительностью к свету (пигментная ксеродерма, альбинизм, системная красная волчанка, синдром Горлина, дерматомиозит, трихотиодистрофия, синдром Блюма, синдром наследственного диспластическогоневуса, синдром Кокейна, порфирии), наличие в настоящее время или в прошлом меланомы или рака кожи, предраковые поражения кожи, применение фотосенсибилизирующих средств, сильное повреждение солнечными лучами, детский возраст до 10 дет, состояния и заболевания, при которых противопоказаны методы физиотерапии* [*57-58*].

## *Системное лечение*

* **Рекомендуется пациентам со СЛ, при неэффективности фототерапии:**

#ацитретин 30 мг в сутки перорально в течение 3–8 [33–35].

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

***Комментарии*:** В связи с возможностью развития в процессе терапии ретиноидами нежелательных явлений (изменения уровня трансаминаз, гепатит, гипертриглицеридемия, гиперхолестеринемия, гипергликемия и др.) необходимо проводить контроль уровня липидов, глюкозы в крови, функции печени. В связи с тератогенными свойствами ретиноидов женщинам репродуктивного возраста необходимо применять надежные меры контрацепции за 4 недели до, во время лечения и в течение 2 лет после окончания терапии ацитретином. В случае наступления беременности ее следует прервать по медицинским показаниям.

* **Рекомендуется пациентам с экстрагенитальным СЛ, при неэффективности фототерапии**

**#**метотрексат взрослым – 15 мг, детям – 0,3–1 мг/кг массы тела (максимальная доза 15 мг) 1 раз в неделю подкожно или перорально в течение 6–12 месяцев(в инструкции по медицинскому применению метотрексатасклероатрофический лишай не включен в показания к применению препарата) [39-40].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

***Комментарии:*** Лечение метотрексатом предполагает регулярное врачебное наблюдение и контроль лабораторных показателей и инструментальных исследований (общий анализ крови, показатели функции печени, креатинин/мочевина, осадок мочи, анализ на беременность, ультразвуковое исследование печени, рентгенография грудной клетки), особенно на начальных этапах. Пациентов следует информировать о ранних проявлениях нежелательных эффектов, при возникновении которых необходимо проведение дополнительного обследования. Лечение метотрексатом рекомендуется прекратить при превышении концентрацией АЛТ/АСТ верхней границы нормы более чем в 3 раза. Возобновление приема метотрексата в более низкой дозе возможно после нормализации лабораторных показателей. В период лечения противопоказана иммунизация живыми ослабленными вакцинами.

## Хирургическоелечение

* Рекомендуется хирургическое лечение генитального СЛ у лиц мужского пола с помощью циркумцмзии [55].

## Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 5)

## *Комментарии: Хирургическое лечение у женщин и девочек проводят в случае функциональных нарушений (синехии вульвы,стеноз уретры и др.), при прогрессировании заболевания в VINIII, злокачественной трансформации.*

## 3.3. Иное лечение (выправленный раздел отправлен в отдельном файле под одноимённым названием)

*Комментарии:*

*В настоящее время для лечения резистентных к кортикостероидной терапии форм СЛ вульвы у женщин показаны курсы физиотерапевтического лечения, воздействие высокочастотным сфокусированным ультразвуком (HIFU), фототермическое лазерное воздействие.*

1. **Физиотерапевтическое лечение:**
* **Рекомендуется** пациентам со СЛ с целью уменьшения степени склероза/индурации бляшекнизкоинтенсивная лазерная терапия [56].

## Уровень убедительности рекомендаций С( уровень достоверности доказательств3)

***Комментарии***: *Лазерное излучение красного диапазона (длина волны 0,63-0,65 мкм) проводят по дистанционной методике, расфокусированным лучом с плотностью мощности 3-5 мВт/см2 и экспозицией 5-8 минут на поле. За сеанс облучают не более 4-5 полей при общей продолжительности воздействий не более 30 минут.*

*Лазерное излучение инфракрасного диапазона (длина волны 0,89 мкм) проводят по дистанционной или контактной, стабильной или лабильной методике, в непрерывном или импульсном (80-150 Гц) режиме. При непрерывном режиме мощность излучения составляет не более 15 мВт, экспозиция на одно поле 2-5 мин, продолжительность процедуры - не более 30 минут. При импульсном режиме мощность излучения составляет 5-7 Вт/имп, экспозиция 1-3 минуты на поле, общее время воздействия - не более 10 минут. За процедуру облучают не более 4-6 полей.*

*Курс лазерной терапии составляет 10-15 ежедневных процедур. Повторные курсы проводят с интервалом 3-4 месяца [17].*

* **Рекомендуется** пациентам со СЛ с целью уменьшения степени склероза/индурации бляшек. Ультразвуковое лечение кожи (ультразвуковая терапия) [17].

**Уровень убедительности рекомендаций** **С**(**уровень достоверности доказательств - 5)**

**Комментарии**: Ультразвуковое воздействие на очаги поражения проводят с частотой колебаний 880 кГц (1МГц), интенсивностью 0,05–0,8 Вт/см2, экспозицией 5–10 мин на поле по лабильной методике в непрерывном или импульсном режиме. Курс лечения составляет 10–15 ежедневных процедур. Возможно проведение повторных курсов ультразвуковой терапии с интервалом 3–4 месяца. Общими противопоказаниями для проведения ультразвуковой терапии являютсясостояния и заболевания, при которых противопоказаны методы физиотерапии. Ультразвуковое воздействие противопоказано при беременности, тромбофлебите.

* **Рекомендовано** пациентам со СЛ для уменьшения степени склероза/индурации очагов поражения: фонофорезгиалуронидазы: 64 УЕ гиалуронидазы растворяют в 1 мл 0,5% раствора прокаина, наносят на очаги поражения, затем покрывают контактной средой (вазелиновым маслом, растительным маслом или гелем) и проводят с частотой колебаний 880 кГц (1 МГц), интенсивностью 0,5–1,2 Вт/см2, экспозицией 3–10 минут на поле по лабильной методике в непрерывном режиме [27].

**Уровень убедительности рекомендаций** **С (уровень достоверности доказательств -5)**

***Комментарии*:** Процедуры фонофорезагиалуронидазыпроводятся ежедневно или через день, на курс назначают 8–12 процедур. Возможно проведение 2–3 повторных курсов с интервалом 3–4 месяца.Рекомендуется применять при минимальной активности процесса.

**2.Методы, основанные на излучении**

* **Рекомендуются** в случае резистентности СЛ к терапии сверхмощными или мощными топическими глюкокортикостероидами и топическими ингибиторами кальциневрина фотодинамическая терапия (ФДТ), воздействие высокочастотным сфокусированным ультразвуком (HIFU) и фототермическое лазерное воздействие [22, 23].

## Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств3)

*Комментарии*: *На участок лихенификации на вульве наносится фотосенсибилизирующее средство в виде геля-аппликатора Фотодитазин. Через 2 часа в непрерывном или импульсном режиме полупроводниковой диодной лазерной установкой проводится световое воздействие при следующих характеристиках: длина световой волны 662 нм, мощность лазерного излучения на торце световода 2 мВт, плотность энергии 100-250 Дж/см2. Тип излучателя — полупроводниковые лазерные диоды. В течение 1 суток после проведения ФДТ пациентке следует избегать солнечного и УФ облучения.В 6,9 % случаев у пациенток со склеротическим лишаем вульвы требуется повторный сеанс ФДТ через 3 месяца [22].*

## Благодаря термическому эффекту «концентрированной» акустической волны сверхвысокой частоты и мощности и эффекте кавитации, HIFU воздействие оказывает деструкцию патологических образований с минимальным вовлечением окружающих тканей, что актуально при активных процессах лихенификации на вульве.

*Комментарий: Требуются хорошо спланированные РКИ для применения метода в рутинной практике*.*В настоящее время проводится сравнительное исследование безопасности и эффективности лечения СЛВ фракционным СО2 лазерным воздействиеми0,05% клобетазола пропионатом.*

*Фототермическое лазерное воздействие проводится с помощью углекислотного (λ=10 600 нм)и эрбиевого (λ=2940 нм) лазеров. Параметры лазерного воздействия выбираются индивидуально в зависимости от места воздействия и клинической цели[23].*

*Комментарий: Не смотря на широкое использование лазерных технологий и многочисленные публикации, требуются хорошо спланированные РКИ для применения метода в рутинной практике*.*В настоящее время проводится сравнительное исследование безопасности и эффективности лечения СЛВ фракционным СО2 лазерным воздействиеми0,05% клобетазола пропионатом[61]*

* **Рекомендовано** внутриочаговое введениеаутологичной плазмы, обогащённой тромбоцитами, (PRP) для улучшения регенерации тканей в случае осложнённых форм СЛ, сопровождающихся трещинами, эритемой, диспареунией, а также при сочетании с лазерными и иными энергетическими воздействиями.

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

***Комментарии****: Учитывая ограниченное количество рандомизированных плацебо-контролируемых исследований, PRP-терапия не может быть рекомендована в лечении СЛ в режиме монотерапии. Однако показана эффективность данного метода в отношении уменьшения боли, диспареунии, сухости [59-60].*

*Применение аутологичных стволовых клеток с целью лечения СЛ наружных половых органов представляет значительный клинический интерес и направлено на улучшение васкуляризации тканей, и может быть использовано как при ранний, так и поздних формах СЛ.*

*Комментарии: Учитывая ограниченное количество исследований, аутологичные стволовые клетки не могут быть рекомендованы в лечении СЛ. Проведение любых манипуляций с жировой тканью требует наличия в составе врачебной команды пластического хирурга и соблюдение строгих асептических условий, что ограничивает применение данного метода среди гинекологов. [43-45].*

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Не проводится

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

* **Рекомендуется** профилактическая поддерживающая терапия с применением тГКС(0,05% мазь клобетазолапропионата или 0,1% мазь мометазонафуората) два раза в неделю и эмолентов [56]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств 1).

*Комментарии: Пациенты должны быть проинструктированы о необходимости использования смягчающих средств и предупреждены о раздражении кожи гениталий очищающими средствами, мочой, прокладками, синтетическим бельём.*

Пациентам рекомендуется диспансерное наблюдение с целью раннего выявления прогрессирования заболевания 1 раз в 6 месяцев в течение 1 года после окончания лечения, далее 1 раз в 12 месяцев.

При диспансеризации больных со СЛ важное значение имеет диагностика сопутствующих заболеваний (функциональных изменений ЖКТ, эндокринной патологии, нервной системы, нервно-психических расстройств, санация очагов хронической инфекции), побочных эффектов и осложнений от проводимой терапии. В процессе диспансеризации должны создаваться благоприятные бытовые и трудовые условия, снижающие вероятность травматизации кожи [43].

**Уровень убедительности рекомендацийС (уровень достоверности доказательств – 5)**

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

**Круглосуточный стационар:**

1. Клинические формы заболевания, требующиеназначения иммуносупрессивных и/или системных глюкокортикостероидных препаратов и/или фототерапии.
2. Отсутствие эффекта от лечения в амбулаторных условиях, условиях дневного стационара

**Дневной стационар:**

Клинические формы заболевания, требующие проведениесистемной лекарственной терапии/фототерапиипод динамическим контролем врача и периодического мониторинга клинических и лабораторных показателей.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации**

Подавление активности/прекращение прогрессирования заболевания, полный либо частичный регресс высыпаний.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболеванияили состояния)

Критерии оценки качества медицинской помощи

У пациентов взрослого и детского возраста отмечается рецидивирующее течение СЛ. Ввиду аутоиммунной природы заболевания, наличия сопутствующей патологии, необходим мультидисциплинарный подход: дерматолог, гинеколог, уролог, эндокринолог, гастроэнтеролог, проктолог, клинический психолог.

| **№** | **Критерии качества** | **Уровень убедительности рекомендаций**  | **Уровень достоверности доказательств** |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Выполнен общий (клинический) анализ крови при поступлении в стационар или при проведении системной иммуносупрессивной терапии. | 5 | С |
|  | Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический при поступлении в стационар или при проведении системной иммуносупрессивной терапии. | 5 | С |
|  | Проведена терапия системными системными ретиноидами при тяжелых формах | 4,5 | С |
|  | Достигнут частичный регресс высыпаний | 5 | С |
|  | Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический   | 5 | С |
|  | Выполнен общий (клинический) анализ мочи. | 5 | С |

Список литературы

1. Smith YR,Haefner HK Склеротический лишай вульвы: патофизиология и лечение . Am J ClinDermatol 2004
2. Fistarol SK,Itin PH.Diagnosis and treatment of lichen sclerosus: an update.Am J ClinDermatol2013;14:27–47.
3. Richard E. Watchorn,Ellen H. A. Munckhof, Koen D. Quint,Joseph Eliahoo,Maurits N. C. Koning,Wim G. V. Quint, Christopher B. Bunker,Balanopreputial sac and urine microbiota in patients with male genital lichen sclerosus, International Journal of Dermatology

##### Terlou A,Santegoets LA,van der Meijden WIet al.An autoimmune phenotype in vulvar lichen sclerosus and lichen planus: a Th1 response and high levels of microRNA‐155. J InvestDermatol 2012

##### Marfatia Y, Surani A, Baxi R. Genital lichen sclerosusetatrophicus in females: An update. Indian J Sex Transm Dis AIDS. 2019;40(1):6–12. doi:10.4103/ijstd.IJSTD\_23\_19

##### Higgins CA,Cruickshank ME.A Популяционное исследование этиологических факторов, связанных со склеротическим лишаем вульвы, методом случай-контроль

1. Bunker CB,Patel N,Shim TN.Urinary voiding symptomatology (micro‐incontinence) in male genital lichen sclerosus. ActaDermVenereol 2013;93:246–8.

##### Al‐Niaimi F,Lyon C.Peristomal lichen sclerosus: the role of occlusion and urine exposure Br J Dermatol 2013;168:643–6.

##### Kirk PS,Yi Y,Hadj‐Moussa Metal.Diversity of patient profile, urethral stricture, and other disease manifestations in a cohort of adult men with lichen sclerosus.InvestigClinUrol 2016; 57:202–7.

##### Hofer MD,Meeks JJ,Mehdiratta N et al. Lichen sclerosus in men is associated with elevated body mass index, diabetes mellitus, coronary artery disease and smoking. World J Urol 2014;32:105–8.

##### Edmonds E,Barton G, Buisson S et al. Gene expression profiling in male genital lichen sclerosus.Int J ExpPathol 2011; 92:320–5.

##### Sherman V,McPherson T, Baldo Meal.The high rate of familial lichen sclerosus suggests a genetic contribution: an observational cohort study. J EurAcadDermatolVenereol 2010; 24:1031–4.

1. Thomas R.H.M., Kennedy C.T. The development of lichen sclerosus et atrophicus in monozygotic twin girls // Br. J. Dermatol.— 1986.— Vol. 114.— P. 377—379

##### Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus: an update. Am J ClinDermatol 2013; 14:27–47.

##### Day T, Moore S, Bohl TG et al. Comorbid vulvar lichen planus and lichen sclerosus. J LowGenitTractDis 2017; 21:204–8.

##### Aidé, S. Epstein-Barr Virus and Human Papillomavirus Infection in Vulvar Lichen Sclerosus // J. Low. Genit. Tract Dis. — 2010. — Vol. 14. — № 4. — P. 319–322.

##### Kirtschig G. Lichen Sclerosus, Diagnosis and Management.DeutschesÄrzteblatt Intern. 2016;113(19):337–43.

1. Kirtschig G., Becker K., Günthert A., et al. Evidence-based (S3) guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol. 2015;29(10):1–43. Doi: 10.1111/jdv.13136.

##### Günthert AR, Faber M, Knappe G, et al. Раннее началосклероатрофическоголихена у женщин в пременопаузе и оральных контрацептивов. Eur J ObstetGynecolReprodBiol. 2008; 137 : 56–60.

1. Кауфман Р., Фаро С., Браун Д. Доброкачественные заболевания вульвы и влагалища: Пер. с англ.— М.: Бином, 2009.— 548 с.
2. Манухин И.Б. Заболевания наружных половых органов у женщин.— М.: Медицинское информационное агентство, 2002.— 303
3. Hennge, U. R. Склероатрофическийлихен. – В кн.: Дерматология Фиц-патрика в клинической практике: в 3 томах / Клаус Вольф, Лоуэлл А. Гольдмит, Стивен и. Кац и др.; пер. с англ.; общ.ред. акад. А. А. Кубановой. – М.: Издательство Панфилова: БИНОМ. Лаборатория знаний. 2012. – Т. 1. – 2012. – С. 598–602.
4. Bunker, C. B. Заболевания половых органов у мужчин. В кн.: Дерматология Фицпатрика в клинической практике: в 3 т. / Клаус Вольф, Лоуэлл А. Гольдмит, Стивен И. Кац и др.; пер. с англ.; общ.ред. акад. А. А. Кубановой. – М.: Издательство Панфилова: БИНОМ. Лаборатория знаний. 2012. – Т. 1. – 2012. – С. 731–732
5. Kiss A,Kiraly L, Kutasy Betal.High incidence of balanitisxeroticaobliterans in boys with phimosis: prospective 10‐year study. PediatrDermatol 2005; **22**:305–8.
6. Yardley IE, Cosgrove C, Lambert AW. Paediatricpreputial pathology: are we circumcising enough? Ann R CollSurgEngl 2007;
7. Neill, S. M., Ridley C. M. Management of anogenital lichen sclerosus // Clin. Exp. Dermatol. – 2001. – Vol. 26. – P. 637–643.
8. **Wallace HJ. Lichen sclosusetatrophicus. Trans St John's HospDermatolSoc 1971;57: 9-30.**
9. **Neill, S.M. British Association of Dermatologists’ guidelines for the management of lichen sclerosus 2010 [Text] / S.M. Neill, F.M. Lewis, F.M. Tatnall, N.H. Cox // Br. J. Dermatol. — 2010. — Vol. 163. — № 4. —P. 672–682.**
10. Depasquale I, Park AJ,Bracka A. The treatment of balanitisxeroticaobliterans. BJU Int 2000; **86**:459–65.
11. Bunker CB, Porter WM. Dermatoses of the male genitalia: squamous carcinoma and other malignant neoplasms. In: Rook's Textbook of Dermatology(Griffiths CEM, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D, eds),9th edn, vol. 3. Chichester: JohnWiley&Sons,2016;111.29–31.
12. Micheletti L,Preti M,Radici Get al.Vulvar lichen sclerosus and neoplastic transformation: a retrospective study of 976 cases.J LowGenitTractDis2016;**20**:180–3.
13. Potts BA, Belsante MJ, Peterson AC. Intraurethral steroids are a safe and effective treatment for stricture disease in patients with biopsy proven lichen sclerosus.
14. vanCranenburgh OD, Nijland SBW,Lindeboom R et al. Patients with lichen sclerosus experience moderate satisfaction with treatment and impairment of quality of life: results of a cross‐sectional study. Br J Dermatol 2017; **176**:1508–15.
15. Lansdorp CA, van den Hondel KE, Korfage IJ et al.Quality of life in Dutch women with lichen sclerosus. Br J Dermatol 2013; **168**:787–93.
16. Regauer S, Reich O. Early vulvar lichen sclerosus: a histological challenge. Histopathology 2005; 47:340-7
17. Meyrick-Thomas RH, Ridley CM, McGibbon DH, Black MM. Lichen sclerosus and autoimmunity - a study of 350 women. Br J Dermatol 1988;118:41-46.
18. Tran DA, Tan X, Macri CJ, Goldstein AT, Fu SW «Lichen Sclerosus: An autoimmunopathogenic and genomic enigma with emerging genetic and immune targets» Int J Biol Sci. 2019 Jun 2;15(7):1429-1439.
19. Virgili A, Borghi A, Toni G, Minghetti S, Corazza M. First randomized trial on clobetasol propionate and mometasonefuroate in the treatment of vulvar lichen sclerosus: results of efficacy and tolerability. Br J Dermatol. 2014;171:388-96.
20. Chi CC, Kirtschig G, Baldo M, Brackenbury F, Lewis F. Wojnarowska F. Topical interventions for genital lichen sclerosus (Review). Cochrane Library 2011, Issue 12. E-pub
21. Ellis E,Fischer G.Prepubertal‐onset vulvar lichen sclerosus: the importance of maintenance therapy in long‐term outcomes.PediatrDermatol2015;**32**:461–7.
22. VasiliosPergialiotis,IoannisBellos,Eirini-ChrysovalantouBiliou, PanagiotaVarnava, DimitraMitsopoulou, Stergios K. Doumouchtsis,An arm-based network meta-analysis on treatments for vulvar lichen sclerosus and a call for development of core outcome sets, American Journal of Obstetrics and Gynecology, Virgili A, Minghetti S, Borghi A, Corazza M. Proactive maintenance therapy with a topical corticosteroid for vulvar lichen sclerosus: preliminary results of a randomized study. Br J Dermatol 2013;168:1316-24.
23. **Jin, C.R. Review of the male genital lichen sclerosus and urethral involvement [Text] / C.R. Jin [et al.] // Int J ClinExp Med. — 2016. — Vol. 9. — № 9. —P. 17069–17077.**
24. **Virgili A, Minghetti S, Borghi A, Corazza M. Long-term maintenance therapy for vulvar lichen sclerosus: the results of a randomized study comparing topical vitamin E with an emollient. European Journal of Dermatology 2013;23:189 -94.**
25. **Simonart, T. Vulvar lichen sclerosus: effect of maintenance treatment with a moisturizer on the course of the disease [Text] / T. Simonart, M. Lahaye, J.-M. Simonart // Menopause. — 2008. — Vol. 15. — № 1. — P. 74–77.**
26. G. Balakirski, J. Grothaus,J. Altengarten,H. Ott, Paediatric lichen sclerosus: a systematic review of 4516 cases, British Journal of Dermatology
27. Kirkpatrick B. Fergus,Austin W. Lee, NimaBaradaran,Andrew J Cohen,Bradley A. Stohr, Bradley A. Erickson, Nnenaya A. Mmonu, Benjamin N. Breyer, Pathophysiology, Clinical Manifestations, and Treatment of Lichen Sclerosus: a systematic review, Urology,
28. R. Akel, C. Fuller, Updates in lichen sclerosis: British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus 2018, British Journal of Dermatology,
29. Adrian Cuellar‐Barboza, Arjun M. Bashyam, Rima I. Ghamrawi, DivyaAickara, Steven R. Feldman, Rita O. Pichardo, Methotrexate for the treatment of recalcitrant genital and extragenital lichen sclerosus: A retrospective series, Dermatologic Therapy,
30. Jorge Navarrete, Lourdes Echarte,Alexandra Sujanov, Astrid Guillones, Magdalena Vola, Christopher Barry Bunker, Caroline Agorio, Cristina Touriño, Platelet‐rich plasma for male genital lichen sclerosus resistant to conventional therapy: First prospective study, Dermatologic
31. Marinella Tedesco, Barbara Bellei, ValentinaGarelli, Silvia Caputo,Alessandra Latini, Massimo Giuliani, Carlo Cota, GiuseppinaChichierchia,Claudia Romani, Maria Laura Foddai, Antonio Cristaudo, Aldo Morrone, Emilia Migliano,Adipose tissue stromal vascular fraction and adipose tissue stromal vascular fraction plus platelet‐rich plasma grafting: New regenerative perspectives in genital lichen sclerosus, Dermatologic Therapy
32. Francesca Ferrara,Stefano Messori,Diego Abbenante,Annalisa Patrizi, Federico Bardazzi, Fractional CO 2 laser therapy of lichen sclerosus in males: a new therapeutic opportunity? , Journal of Dermatological Treatment, 10.1080/09546634.2020.1793886, (1-5), (2020).
33. Kreuter A, Gambichler T, Sauermann K, et al. Extragenital lichen sclerosus successfully treated with topical calcipotriol: evaluation by in vivo confocal laser scanning microscopy. Br J Dermatol 2002;146:332-3
34. Beattie PE, Dawe RS, Ferguson J, Ibbotson SH. UVA1 phototherapy for genital lichen sclerosusClinExpDermatol 2006;31:343-7. 55. Terras S, Gambichler T, Moritz RKC, StQcker M, Kreuter A. Ultraviolet-A1 Phototherapy versus Clobetasol Propionate, 0.05%, in the Treatment of Vulvar Lichen Sclerosus - A Randomized Clinical Trial. JAMA Dermatol 2014;150:621-7.
35. Т.Фитцпатрик, Дерматология атлас-справочник стр 286
36. **Н. В. Зароченцева,Л. К. Джиджихия** Склероатрофический лихен вульвы: современный взгляд на проблему Российский вестник акушера-гинеколога. 2018
37. Latini A, Cota C, Orsini D, Cristaudo A, Tedesco M. Male and female genital lichen sclerosus. Clinical and functional classification criteria. Postepy Dermatol Alergol. 2018;35(5):447‐453. doi:10.5114/ada.2018.77236
38. Соколова А.В., Аполихина И.А., Зайцев Н.В., Чернуха Л.В. «Клинико-морфологические стадии склерозирующего лихена вульвы у женщин» Журнал Гинекология Том 22, № 4 (2020). <https://doi.org/10.26442/20795696.2020.4.200278>
39. Goldstein AT, Mitchell L, Govind V, Heller D. A randomized double-blind placebo-controlled trial of autologous platelet-rich plasma intradermal injections for the treatment of vulvar lichen sclerosus.J Am Acad Dermatol. 2019;80(6):1788–1789. doi:10.1016/j.jaad.2018.12.060
40. Tedesco M., G. Pranteda, G. Chichierchia, G. Palomino, A. Latini, D. Orsini, A. Cristaudo, M.L. Foddai, E. Migliano, A. Morrone «The use of PRP (platelet‐rich plasma) in patients affected by genital lichen sclerosus: clinical analysis and results» EADV, Volume 33. Issue 2, pages e58 – e59.
41. Medstar Health Research Institute.Clobetasol proprionate versus fractionated carbon dioxide laser for the treatment of lichen sclerosus (CuRLS) NCT02573883.Clinicaltrials.gov [Internet]. August 2019. Available from: https://clinicaltrials.gov/ct2/show/[NCT02573883](https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02573883).

ПриложениеА1. Составрабочей группыпо разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Кубанов Алексей Алексеевич член-корреспондент РАН, президент РОДВК, директор ФГБУ «ГНЦДК» Минздарва России.
2. Аполихина Инна Анатольевна – доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества акушеров-гинекологов. Конфликт интересов отсутствует.
3. Плахова Ксения Ильинична – доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
4. Чернова Надежда Ивановна – доктор медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Вице - Президент Российской ассоциации по генитальным инфекциям и неоплазии. Конфликт интересов отсутствует
5. Соколова Анастасия Владимировна –врач акушер-гинеколог, член Российского общества акушеров-гинекологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Конфликт интересов**: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1.Врачи-специалисты: дерматовенерологи, гинекологи, педиатры, терапевты.

2.Ординаторы и слушатели циклов повышения квалификации по указанным специальностям.

**Таблица 1.**Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД)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 |

**Таблица 2.**Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД)для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| **УДД** | **Расшифровка**  |
| 1 | Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследованийс 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 |

**Таблица 3.**Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций(УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (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)  |

**Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года,а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Пациент с подозрением на СЛ

Диагностика

Оценка распространенности, осложнений СЛ

Да

Нет

Диагноз подтвержден?

медленнопрогрессируюшее течение с функциональными нарушениями

медленнопрогрессируюшее течение без функциональных нарушений функциональными Без

Продолжение диагностического поиска в рамках других возможных заболеваний

да

Наружная терапия

Консультация смежного специалиста

Топические глюкокортикостероиды или ингибиторы кальцеврина

Эмоленты

Фототерапия или альтернативная терапия

Нет

Да

Есть ответ на терапию?

Продолжение терапии тГКСдо регресса высыпаний

Да

Наблюдение у врача-дерматовенеролога

Есть ответ на терапию?

Нет

Метотрексат или системные глюкокортикостероиды в сочетании/без сочетания с антибактериальными, сосудистыми, антифиброзными, наружными препаратами

Нет

Да

Есть признаки обострения заболевания?

Приложение В. Информация для пациента

Во избежание развития побочных эффектов следует избегать самостоятельного бесконтрольного применения топических глюкокортикостероидных препаратов. Необходимо использовать смягчающие средства.

Избегать раздражения кожи очищающими средствами, мочой, прокладками.

Пациентам рекомендуется диспансерное наблюдение с целью раннего выявления прогрессирования заболевания и своевременного назначения терапии.

Приложение Г1 - ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Не используются.