

Коллагенозы. Красная волчанка. Склеродермия

Доцент кафедры
дерматовенерологии,
к.м.н. Иванова И.Н.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- **Красная волчанка (КВ)** – мультифакториальное, аутоиммунное воспалительное заболевание соединительной ткани, поражающее различные органы и системы и имеющее широкий спектр клинических проявлений.
- Синонимом красной волчанки является **рубцующий эритематоз**, которым пользуются как дерматовенерологи, так и терапевты (ревматологи).

ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ

- **Этиология** дискоидной красной волчанки (ДКВ) неизвестна. Важными звеньями патогенеза заболевания являются:
- воздействие ультрафиолетового излучения,
- образование аутоантител и развитие аутоиммунных реакций,
- нарушение регуляции функций Т-лимфоцитов и дендритных клеток.
- **Факторами риска** развития ДКВ является:
- длительное пребывание на солнце, морозе, ветре (работники сельского хозяйства, рыбаки, строители),
- первый фототип кожи,
- наличие лекарственной непереносимости,
- наличие очагов хронической инфекции.

ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ

- Факторами, провоцирующими развитие кожных форм КВ, являются:
- ультрафиолетовое излучение,
- некоторые лекарственные препараты (пенициллин, тербинафин, ингибиторы фактора некроза опухоли- α , антиконвульсанты, ингибиторы протонного насоса, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, бета-блокаторы, лефлуномид и др.),
- вирусные инфекции, вакцинации,
- травмы кожи.
- Около 1/3 всех случаев подострой кожной КВ индуцировано приемом медикаментов.
- Курение ассоциировано с риском развития кожных форм КВ и более тяжелым течением заболевания.
- Изменение уровня половых гормонов (эстрогенов) также имеет важное значение в формировании предрасположенности к КВ.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- **Заболеваемость** кожными формами КВ составляет 3,0–4,2 случаев на 100000 населения в год, при этом больные с дискоидной красной волчанкой составляют 70 - 80%.
- Начало заболевания чаще всего отмечается в возрасте от 20 до 40 лет, женщины болеют чаще мужчин, что связано с уровнем эстрогенов при беременности и родах.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Согласно МКБ – 10, различают следующие разновидности **кожной** красной волчанки:

- L93.0 Дискоидная красная волчанка
- L93.1 Подострая кожная красная волчанка
- L93.2 Другая ограниченная красная волчанка

КЛАССИФИКАЦИЯ

- **Хроническая** кожная КВ:
- дискоидная (локализованная; распространенная);
- гипертрофическая/веррукозная;
- глубокая/люпус-панникулит;
- опухолевидная/папуло-муцинозная ;
- КВ вследствие обморожения;
- КВ слизистых оболочек (полости рта, носа, гениталий, конъюнктивы);
- лихеноидная дискоидная (КВ/красный плоский лишай перекрестный синдром).
- В практической работе дерматовенерологи обычно имеют дело с дискоидной и диссеминированной (распространенной) КВ.

Дискоидная красная волчанка

- **Дискоидная красная волчанка** локализуется на лице, в/ч головы. Высыпания представлены типичными проявлениями:
- 1) эритемой розово-синюшного цвета с четкими границами и инфильтрацией;
- 2) гиперкератозом фолликулярным, приуроченным к волосяным фолликулам (симптомы «дамского каблука» и Бенъе-Мещерского);
- 3) рубцовой атрофией (депигментация, истончение кожи, отсутствие волос, телеангиэктазии).

Диссеминированная красная волчанка

- **Диссеминированная (распространенная) красная волчанка** характеризуется локализацией по всему кожному покрову, представлена более мелкими множественными очагами поражения.
- Распространение очагов поражения за пределами головы типично для диссеминированной красной волчанки.
- Признаки системности при диссеминированной красной волчанке носят преходящий функциональный характер.

Красная волчанка «бабочка»



Красная волчанка, атрофия кожи лица



Центробежная эритема Биетта

- **Центробежная эритема Биетта** является системной формой красной волчанки с поверхностным поражением кожи преимущественно лица без образования рубцовой атрофии, типична для детей и подростков и характеризуется волчаночными кардитом, артритом или нефритом.

Центробежная эритема Биетта



Клинические формы

- **Глубокая красная волчанка Капоши-Ирганга** – форма красной волчанки с поражением гиподермы (волчаночный панникулит). В результате исчезает гиподерма и кожа проваливается.
- В литературе имеются указания на системное течение заболевания и на кожные формы без соматической патологии.

Глубокая красная волчанка



Лабораторные исследования

- **Лабораторные исследования** крови при всех кожных формах КВ согласно Федеральным клиническим рекомендациям и рекомендациям РОДВК должны включать:
- **клинический анализ крови и мочи;**
- **определение биохимических показателей крови:** аланинаминотрансферазы, аспартатаминотрансферазы, щелочной фосфатазы, мочевины, креатинина,
- **С-реактивного белка;**
- **иммунологические тесты:** на антинуклеарные антитела – **ANA** (при положительном результате исследуются антитела к экстрагируемому ядерному антигену – **ENA** и к **двухцепочечной ДНК** – анти- dsDNA), антитела к нуклеопотеинам – анти-Ro/SS-A и анти-La/SS-B, антифосфолипидные антитела (методом иммуноферментного анализа), реакцию преципитации с кардиолипидным антигеном – **VDRL**.

Гистологические признаки

- **Гистологическая картина красной волчанки:**
- 1) гиперкератоз в устьях волосяных фолликулов,
- 2) атрофия росткового слоя эпидермиса,
- 3) вакуольная дистрофия базального слоя эпидермиса,
- 4) лимфоцитарный инфильтрат вокруг придатков кожи,
- 5) расширение сосудов верхней части дермы.
- При **прямом иммунофлюоресцентном исследовании** биоптата кожи из очагов поражений в зоне эпидермо-дермального соединения и в сосочковом слое дермы выявляются **крупноглобулярные отложения иммуноглобулинов IgM/IgG и компонента – положительный тест «волчаночной полоски»**.
- У больных **системной КВ** этот тест может быть положительным и на участках **непораженной кожи**.

ЛЕЧЕНИЕ ДКВ

- **Противомалярийные средства:**
 - гидроксихлорохин 5–6 мг на кг массы тела в сутки перорально (или 2 таблетки по 200 мг для взрослого среднего веса). После достижения клинического ответа, дозировка гидроксихлорохина может быть постепенно уменьшена до 200 мг в сутки с продолжением терапии в течение не менее 2–3 месяцев. Прием препарата может продолжаться до 2–3 лет. Прекращение приема поддерживающих доз в 2,5 раза увеличивает риск рецидива ДКВ (B) или
 - хлорохин 250–500 мг перорально ежедневно в течение не менее 2–3 месяцев. Прием препарата может продолжаться до 2–3 лет (D).

ЛЕЧЕНИЕ ДКВ

- Учитывая важную роль в патогенезе КВ индуцированного ультрафиолетовым облучением свободно-радикального повреждения мембран и нарушения **микроциркуляции** у больных КВ, показано включение в лечебный комплекс **антиоксидантов**:
 - витамин Е 50–100 мг в сутки перорально интермиттирующими курсами: 1 неделю прием препарата, 1 неделю – перерыв, в течение 4–8 недель (D).Также рекомендован прием **ангиопротекторов и корректоров микроциркуляции**:
 - пентоксифиллин 200 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1 месяца (D);
 - никотиновая кислота 0,05–0,1 г перорально 2–3 раза в сутки в течение 21–30 дней или 2–3 мл внутримышечно через день, на курс 8–10 инъекций (D).

Наружная терапия

- Местные глюкокортикостероидные препараты:
- **флуоцинолона ацетонид**, крем, гель, мазь, линимент 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 12 недель.
- При поражении туловища и конечностей рекомендуется использовать **топические глюкокортикостероидные препараты средней** активности:
- **триамцинолон**, мазь 2 раза в сутки наружно под окклюзию на очаги поражения в течение 1 недели или **бетаметазон**, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 8 недель.
- При расположении высыпаний на волосистой части головы, ладонях и подошвах рекомендуется использовать **топические глюкокортикостероидные препараты высокой** активности:
- **клобетазол**, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4 недель.

ЛЕЧЕНИЕ ДКВ

- Препаратами **второй линии**, назначаемыми при отсутствии эффективности топических глюкокортикостероидных препаратов, являются топические ингибиторы кальциневрина:
 - такролимус, мазь 0,1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4–8 недель (В)
 - или
 - пимекролимус, крем 1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4–8 недель (С).

ЛЕЧЕНИЕ ДКВ

- В основе терапии больных ДКВ лежит использование системных **антималерийных** препаратов и **глюкокортикостероидных** препаратов для наружного применения.

В случае ограниченного поражения кожи при ДКВ назначаются топические глюкокортикостероидные препараты: для очагов поражения на коже тела – в форме кремов и мазей, для очагов поражения на волосистой части головы – в форме лосьона.

Противомалерийные средства эффективны в лечении КВ, как в виде комбинированной терапии, так и монотерапии. Гидроксихлорохин сульфат является предпочтительным в виду лучшей переносимости.

- Из-за возможного развития **ретинопатии** при приеме антималерийных препаратов перед началом приема препарата и не реже 1 раза в 6 месяцев проводится **офтальмологическое обследование**, включая осмотр глазного дна.

ЛЕЧЕНИЕ ДКВ

- Проводится регулярный контроль лабораторных показателей. При наличии резистентности к антималярийным препаратам используются резервные препараты: **дапсон**, **ретиноиды** или **метотрексат**.
- Системные ретиноиды при КВ показаны при наличии выраженного гиперкератоза (дискоидная, веррукозная КВ).
- Лечение **буллезной** КВ проводят препаратом **дапсон**, угнетающим миграцию нейтрофильных лейкоцитов, и системными глюкокортико-стероидами.

Профилактика ДКВ

После выписки больных из стационара проводится **диспансерное наблюдение дерматолога** в случаях кожной формы красной волчанки и терапевта (ревматолога) в случаях системной красной волчанки.

- Необходим **контроль** за соблюдением пациентом мер защиты от инсоляции (использование фотопротекторов), прохождением профилактических осмотров, санацией очагов инфекции и др.
- **Прогноз** при хронической (кожной) красной волчанке индивидуален, как правило наблюдается длительное спокойное течение, без органической патологии со стороны внутренних органов.
- У пациентов с хронически протекающей системной красной волчанкой также может быть доброкачественное течение без необходимости применения системной гормональной терапии.

Дифференциальная диагностика ДКВ

- **Хронические кожные формы** красной волчанки – дискоидную и диссеминированную необходимо дифференцировать с такими дерматозами, как:
 - 1) розацеа,
 - 2) себорейный дерматит,
 - 3) себорейная пузырьчатка,
 - 4) рожистое воспаление,
 - 5) вульгарная волчанка.

Клиника розацеа

- Клиника розацеа характеризуется возникновением стойкой **эритемы**, локализующейся преимущественно на щеках и боковых поверхностях носа.
- Цвет эритемы может варьировать от ярко-розового до синюшно-красного в зависимости от продолжительности болезни.
- На фоне эритемы у больных появляются **телеангиэктазии** различного диаметра и отечность кожи.
- Большая часть больных предъявляет жалобы на ощущения **жжения и покалывания** в области эритемы.
- Проявления заболевания усиливаются при воздействии низких и высоких температур, алкоголя, острой пищи и психоэмоционального напряжения.
- Характерна повышенная чувствительность кожи к наружным лекарственным препаратам и ультрафиолетовому облучению.
- Даже индифферентные кремы и солнцезащитные препараты могут вызывать усиление воспалительных проявлений.

Клиника розацеа



Себорейный дерматит

- В **этиологии и патогенезе** себорейного дерматита принимают участие такие факторы, как генетическая предрасположенность, склонность к заболеваниям ЖКТ, сезонность.
- **Клиника:** эритема желтовато-красного цвета с нечеткими границами и жирными чешуйками на поверхности в области в/ч головы, крыльев носа, ушных раковин, груди и спины.
- Наиболее **эффективным лечением** является нормализация ЖКТ, местная мазевая терапия, включающая серу и деготь.

Себорейная пузырьчатка

- Себорейная (эритематозная) пузырьчатка, синдром Сенир-Ашера локализуется в себорейных зонах (область лица, волосистой части головы, груди и спины).
- Особенностью данной формы является появление пузырей на фоне эритемы, что послужило названию эритематозной пузырьчатки.
- Первичные элементы быстро переходят в чешуе-корки, что придает сходные черты с дискоидной красной волчанкой, себорейным дерматитом и экссудативным псориазом.

Рожистое воспаление

- **Рожистое воспаление** (рожа) – это вариант поверхностной флегмоны с поражением лимфатических сосудов дермы.
- **Диагноз** ставится на основе **клинических данных**.
- **Лечение** – пероральные или парентеральные **антибиотики**.
- Рожа клинически характеризуется гладкими возвышающимися индурированными и болезненными **бляшками** с четкими краями.
- Нередко рожистое воспаление сопровождается высокой температурой, ознобом и недомоганием.

СКЛЕРОДЕРМИЯ.

- **Локализованная склеродермия** – хроническое заболевание соединительной ткани, характеризующееся появлением на различных участках кожного покрова очагов локального воспаления (эритемы, отёка) с последующим формированием в них склероза и/ или атрофии кожи и подлежащих тканей.

ЭТИОЛОГИЯ, ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Этиология **склеродермии** не известна.
- В патогенезе заболевания основную роль отводят аутоиммунным нарушениям, повышенному синтезу и отложению в коже и подкожной клетчатке коллагена и других компонентов соединительной ткани, микроциркуляторным расстройствам.
- Заболеваемость локализованной склеродермией составляет 2,7 случаев на 100000 населения, распространенность – 2 случая на 1000 населения.
- Заболевание встречается у представителей любой расы, чаще у женщин, чем у мужчин (2,6:1).

КЛИНИКА

- Принято выделять **три стадии** развития очагов склеродермии:
- 1) эритемы/отёка,
- 2) склероза (уплотнения),
- 3) атрофии кожи.
- Однако такая стадийность наблюдается не у всех больных.
- В типичных случаях заболевание начинается с появления на коже розовых, розовато-сиреневых, ливидных или гиперпигментированных пятен округлой и/или полосовидной формы, иногда – с явлениями отека.

КЛИНИКА

- В стадию **склероза** в пятнах образуются очаги уплотнения кожи цвета **слоновой кости** с гладкой поверхностью и характерным восковидным блеском.
- По **периферии** очагов часто наблюдается воспалительный **венчик** **лилового** или **розовато-сиреневого** цвета, являющийся показателем активности процесса.
- В местах поражения кожа плохо собирается в складку, потоотделение уменьшено или отсутствует, нарушается функция сальных желёз и рост волос.

КЛИНИКА

- В стадию **атрофии** в очагах склеродермии развивается атрофия кожи, появляются телеангиэктазии, стойкая гипер- или гипопигментация.
- При формировании **глубоких очагов** склеродермии кроме кожи в патологический процесс могут вовлекаться подлежащие ткани: подкожная клетчатка, фасции, мышцы и кости.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

- **Бляшечная склеродермия** характеризуется появлением на голове, туловище или конечностях очагов эритемы и/или индурации кожи округлой формы с типичной клинической картиной.
При **линейной склеродермии** на коже возникают очаги эритемы и/или склероза линейной формы, локализующиеся, как правило, на одной половине тела или по ходу нервно-сосудистого пучка.
- Очаги поражения чаще всего возникают на голове или конечностях.
Линейная склеродермия на лице и волосистой части головы обычно выглядит в виде плотного тяжа склерозированной кожи, в которой отсутствует рост волос (форма «удар саблей»).
- Со временем поверхность очага сглаживается, образуя западение, обусловленное атрофией кожи, мышц и костной ткани.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

- **Прогрессирующая гемиатрофия лица Парри-Ромберга** считается одной из наиболее тяжёлых и резистентных к терапии форм заболевания, при которой развивается прогрессирующее западение и деформация половины лица с вовлечением в патологический процесс кожи, подкожной клетчатки, мышц и костей лицевого скелета.
- Указанные симптомы могут сочетаться с другими проявлениями локализованной склеродермии, а также сопровождаться поражением глаз и различными неврологическими нарушениями, включая эпилепсию.

Гемиатрофия Ромберга



КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

- При **склероатрофическом лихене Цумбуша** (синонимы: болезнь белых пятен, каплевидная склеродермия) участки поражения представлены перламутрово-белыми пятнами, папулами или бляшками с блестящей поверхностью, иногда сливающимися в очаги с фестончатыми очертаниями и четкими границами. Вокруг высыпаний может наблюдаться эритематозный венчик розового или красно-лилового цвета.
- Кожа в очагах поражения часто атрофирована, легко собирается в складку по типу «смятой папиросной бумаги».

Болезнь белых пятен



Бляшечная склеродермия



Линейная склеродермия



ДИАГНОСТИКА

Диагноз основывается на данных анамнеза и клинической **картине заболевания.**

Для **исключения системной склеродермии** и других болезней соединительной ткани необходима консультация ревматолога.

Для выявления сопутствующих заболеваний и противопоказаний к лечению необходимы **консультации:**

- терапевта (при назначении физиотерапии обязательна);
- эндокринолога (при назначении физиотерапии обязательна);
- гинеколога (при назначении физиотерапии обязательна);
- офтальмолога (при назначении физиотерапии обязательна);
- невролога;
- гастроэнтеролога;
- оториноларинголога;
- стоматолога.

ДИАГНОСТИКА

- анализ крови на **антинуклеарные антитела**;
анализ крови на **антитела к топоизомеразе I** (анти-ScI 70) и **антицентромерные антитела** (для исключения системной склеродермии);
- обследование на **боррелиоз**;
- **УЗИ** органов брюшной полости, почек, щитовидной железы;
- **электрокардиография**;
- **рентгенография** грудной клетки, областей деформации скелета, черепа;
- **электроэнцефалография**;
- **компьютерная томография**;
- **магнитно-резонансная томография**.

ЦЕЛИ ЛЕЧЕНИЯ

Цели лечения:

- **остановить прогрессирование** заболевания;
- **снизить активность** патологического процесса;
- **уменьшить площадь** поражения кожи и выраженность клинических симптомов заболевания;
- **предотвратить развитие осложнений**;
- **улучшить качество жизни** больных.

- **Лечение очаговой склеродермии** включает этиотропное (санацию очагов инфекции, лечение заболеваний ЖКТ, нормализацию эндокринных расстройств), патогенетическое и симптоматическое.
- Патогенетическое лечение проводится в соответствии со стадией болезни.
- В стадии **отека** рекомендуются пенициллин, ангиопротекторы, рассасывающая терапия (алоз, стекловидное тело, экстракт плаценты), витамины группы В, витамин А, фонофорез гидрокортизоновой мази, лазеротерапия, димексид.
- В стадии **индурации**, склероза наряду с пенициллином назначают препараты гиалуронидазы (лидаза, лонгидаза, ронидаза) как парентерально, так и в очаги поражения, лазеротерапия, фонофорез гидрокортизоновой мази.
- В стадии **атрофии** лечение не проводится, за исключением санации очагов поражения и лечения соматических болезней.

ЛЕЧЕНИЕ

- Больным с **активным, быстро прогрессирующим течением** заболевания и выраженными воспалительными явлениями (главным образом, при наличии линейных или множественных очагов склеродермии) показано включение в комплексное лечение **глюкокортикостероидных препаратов** системного действия.
- Больным **тяжёлыми формами локализованной склеродермии** с формированием глубокого поражения кожи и подлежащих тканей (линейная, генерализованная, пансклеротическая склеродермия, прогрессирующая гемиатрофия лица Парри-Ромберга) назначают лечение **метотрексатом** в виде монотерапии или в комбинации с **глюкокортикостероидными препаратами** системного действия.

ЛЕЧЕНИЕ

- **Системная терапия**
 1. Метотрексат.
 2. Глюкокортикостероидные препараты.
 3. Гиалуронидаза.
 4. Пеницилламин.
 5. Пенициллин.
 6. Вазоактивные препараты.

ЛЕЧЕНИЕ

- - метилпреднизолон: взрослым - 1000 мг в сутки, детям - 30 мг/кг массы тела в сутки (максимальная доза 500-1000 мг) - 3 последовательных ежедневных внутривенных вливания в месяц в течение 3 месяцев (всего 9 вливаний) или 1 внутривенное вливание 1 раз в неделю в течение 12 недель (всего 12 вливаний)
- или
- - метотрексат: взрослым - 15-25 мг, детям - 0,3-1 мг на кг массы тела (максимальная доза 25 мг) 1 раз в неделю подкожно или перорально в течение 6-12 месяцев и более +
- - преднизолон 0,5-1 мг на кг массы тела в сутки (максимальная доза 60 мг) перорально в течение 2-4 недель с последующей постепенной отменой
-

ЛЕЧЕНИЕ

- Гиалуронидаза (С).
- Согласно опубликованным данным, применение гиалуронидазы может приводить к уменьшению индукции кожи в очагах склеродермии:
- - гиалуронидаза 32-64 УЕ 1 раз в сутки внутримышечно ежедневно или через день, на курс 15-20 инъекций или 64 УЕ - введение в очаг склеродермии 1 раз в 3 дня, на курс 7-10 процедур.
- Гиалуронидазу можно также вводить в очаги поражения путём ультрафонофореза или электрофореза (D).
- - фонофорез гиалуронидазы 64 УЕ гиалуронидазы растворяют в 1 мл 1% раствора новокаина, наносят на очаги поражения пипеткой и втирают, затем покрывают контактной средой (вазелиновым маслом, растительным маслом или гелем) и проводят озвучивание с частотой колебаний 880 кГц, интенсивностью 0,5-1,2 Вт/см², экспозицией 3-10 минут на поле по лабильной методике в непрерывном режиме.
- - электрофорез гиалуронидазы 64 УЕ гиалуронидазы растворяют в 30 мл дистиллированной воды, для подкисления среды до pH 5,2 добавляют 4-6 капель 0,1 н. раствора хлористоводородной кислоты, вводят в очаги склеродермии при силе тока не более 0,05 мА/см², экспозиции 12-20 минут.
- Процедуры ультрафонофореза или электрофореза гиалуронидазы проводят ежедневно или через день, на курс назначают 8-12 процедур. Возможно проведение 2-3 повторных курсов с интервалом 3-4 месяца.
-

ЛЕЧЕНИЕ

Вазоактивные препараты (D).

- Имеются данные об эффективности применения в комплексном лечении больных локализованной склеродермией вазоактивных препаратов:
- - пентоксифиллин 100-200 мг перорально 3 раза в сутки или 400 мг перорально 1-2 раза в сутки в течение 4-6 недель
- или
- - ксантинола никотинат 75-150 мг перорально 2-3 раза в сутки в течение 4-6 недель
- или
- - ксантинола никотинат, раствор для инъекций 15% (300 мг) 2 мл внутримышечно 1 раз в сутки ежедневно, на курс 15-20 инъекций.
- Терапию вазоактивными препаратами рекомендуется проводить повторными курсами с интервалом 3-4 месяца, всего 2-3 курса в год.

ЛЕЧЕНИЕ

- **Наружная терапия:**

- 1. **Топические глюкокортикостероидные препараты (D)**

При лечении ограниченных форм локализованной склеродермии определенный эффект оказывает наружное применение глюкокортикостероидных средств

- **2. Топические ингибиторы кальциневрина (A).**

- В рандомизированном, плацебо-контролируемом исследовании показана эффективность применения 0,1% мази такролимуса при локализованной склеродермии

- **3. Диметилсульфоксид.**

- **4. Стимуляторы регенерации тканей.**

Наружная терапия

- **Наружная терапия.**

- 1. **Топические глюкокортикостероидные препараты (D)**

- При лечении ограниченных форм локализованной склеродермии определенный эффект оказывает наружное применение глюкокортикостероидных средств:

- - мометазона фуруат, крем, мазь наружно 1 раз в сутки в виде аппликаций или окклюзионных повязок
 - или
 - - алклометазона дипропионат, крем, мазь наружно 1 раз в виде аппликаций или окклюзионных повязок
 - или
 - - метилпреднизолона ацепонат, крем, мазь наружно 1 раз в сутки в виде аппликаций или окклюзионных повязок
 - или
 - - бетаметазон, крем, мазь наружно 1 раз в сутки в виде аппликаций или окклюзионных повязок
 - или
 - - клобетазола пропионат, крем, мазь наружно 1 раз в сутки в виде аппликаций или окклюзионных повязок
 - При назначении топических глюкокортикостероидных препаратов в виде аппликаций курс лечения составляет 4-12 недель, при использовании их в виде окклюзионных повязок – 2-3 недели.
 -

Наружная терапия

- 2. **Топические ингибиторы кальциневрина (А).**
- В рандомизированном, плацебо-контролируемом исследовании показана эффективность применения 0,1% мази такролимуса при локализованной склеродермии.
- - такролимус, 0,1% мазь наружно 2 раза в сутки в виде аппликаций или окклюзионных повязок в течение 3 месяцев.
- 4. **Стимуляторы регенерации тканей (D).**
- - депротеинизированный гемодериват из крови телят, 5% мазь наружно 2-3 раза в сутки в течение 1-2 месяцев
- или
- - депротеинизированный гемолизат из крови телят, 5% мазь наружно 2-3 раза в сутки в течение 1-2 месяцев.

ЛЕЧЕНИЕ

- **Физиотерапевтическое лечение.**
- **1. Ультрафиолетовая терапия дальнего длинноволнового диапазона (УФА-1 терапия, длина волны 340-400 нм).**
- **2. ПУВА-терапия.**
- **3. Ультразвуковая терапия.**
- **4. Низкоинтенсивная лазерная терапия.**
- **Лечебную гимнастику и массаж рекомендуют больным линейной формой склеродермии при ограничении движений в суставах и формировании контрактур.**

Физиотерапевтическое лечение

- **Ультразвуковая терапия (D).**

При лечении ограниченных форм локализованной склеродермии применение ультразвуковой терапии может способствовать уменьшению интенсивности клинических симптомов заболевания.

Озвучивание очагов поражения проводят с частотой колебаний 880 кГц, интенсивностью 0,05-0,8 Вт/см², экспозицией 5-10 мин на поле по лабильной методике в непрерывном или импульсном режиме.

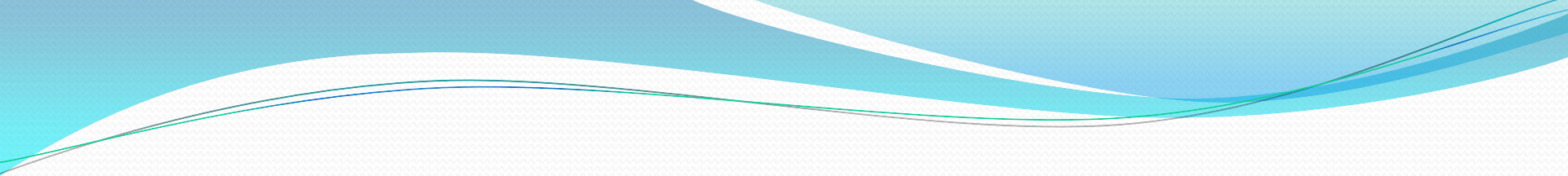
- Курс составляет 10-15 ежедневных процедур.
- Возможно проведение повторных курсов ультразвуковой терапии с интервалом 3-4 месяца.

Дифференциальная диагностика

- **Локализованную склеродермию** следует дифференцировать с такими заболеваниями, как:
 - 1) келоидные и гипертрофические рубцы,
- 2) рубцовая алопеция,
- 3) системная склеродермия и другие болезни соединительной ткани,
- 4) диффузный эозинофильный фасциит Шульмана,
- 5) склередема Бушке,
- 6) липодерматосклероз,
- 7) склеромикседема,
- 8) липоидный некробиоз,
- 9) панникулит.

ЛИТЕРАТУРА

- 1. Клинические рекомендации. Красная волчанка / Российское общество дерматовенерологов и косметологов. М.: 2024.
- 2. Клинические рекомендации. Локализованная склеродермия / Российское общество дерматовенерологов и косметологов. М.: 2024.



- БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ