|  |  |
| --- | --- |
| Клинические рекомендации | |
| **Васкулиты, ограниченные кожей** | |
| Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: | L95 |
| Возрастная группа: | дети/взрослые |
| Год утверждения: | **201\_** |
| Разработчик клинической рекомендации: | |
| * Российское общество дерматовенерологов и косметологов | |

Оглавление

[Оглавление 2](#_Toc26868662)

[Список сокращений 4](#_Toc26868663)

[Термины и определения 5](#_Toc26868664)

[1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) 6](#_Toc26868665)

[1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc26868666)

[1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6](#_Toc26868667)

[1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#_Toc26868668)

[1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 7](#_Toc26868669)

[1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7](#_Toc26868670)

[1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 10](#_Toc26868671)

[2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 15](#_Toc26868672)

[2.1 Жалобы и анамнез 15](#_Toc26868673)

[2.2 Физикальное обследование 16](#_Toc26868674)

[2.3 Лабораторные диагностические исследования 16](#_Toc26868675)

[2.4 Инструментальные диагностические исследования 21](#_Toc26868676)

[2.5 Иные диагностические исследования 21](#_Toc26868677)

[3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 21](#_Toc26868678)

[3.1 Консервативное лечение 21](#_Toc26868679)

[3.2 Хирургическое лечение 30](#_Toc26868680)

[3.3 Иное лечение 30](#_Toc26868681)

[4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации 30](#_Toc26868682)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 30](#_Toc26868683)

[6. Организация медицинской помощи 31](#_Toc26868684)

[7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) 31](#_Toc26868685)

[Критерии оценки качества медицинской помощи 31](#_Toc26868686)

[Список литературы 33](#_Toc26868687)

[Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций 37](#_Toc26868688)

[Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций 38](#_Toc26868689)

[Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата 40](#_Toc26868690)

[Приложение В. Информация для пациента 42](#_Toc26868691)

[Приложение Г1. Классификация васкулитов кожи 43](#_Toc26868692)

[Приложение Г2. Клиническая и лабораторная характеристика степени активности патологического процесса при васкулитах кожи 44](#_Toc26868693)

Список сокращений

МКБ – международная классификация болезней

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ANCA – (antineutrophil cytoplasmic antibodies) антинейтрофильные цитоплазматические антитела

CHCC12 – (Chapel Hill consensus conference) Международная консенсусная конференция Чапел-Хилл 2012 года

СОЭ – скорость оседании эритроцитов

МНО – международное нормализованное отношение

Ig – (Immunoglobulinum) Иммуноглобулин

Термины и определения

**Васкулиты кожи –** дерматозы, в клинической и патоморфологической картине которых первоначальным и ведущим звеном выступает неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра.

Системный васкулит – это васкулит с поражением как минимум одного органа, кроме кожи.

Лейкоцитокластический васкулит – патоморфологический термин, отражающий тип (паттерн) повреждения стенки сосудов.

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

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

Васкулиты (ангииты) кожи – дерматозы, в клинической и патоморфологической картине которых первоначальным и ведущим звеном выступает неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра.

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

Васкулиты в настоящее время рассматривают как полиэтиологическое заболевание. Ведущей является теория иммунокомплексного генеза васкулитов. Наиболее частой причиной развития васкулитов, ограниченных кожей, являются различные острые или хронические инфекции: бактериальные (стафилококки, стрептококки, энтерококки, иерсинии, микобактерии), вирусные (вирус Эпштейна-Барр, вирусы гепатитов В и С, ВИЧ, парвовирус, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, вирус гриппа) и грибковые [1–4]. Микробные агенты играют роль антигенов, которые взаимодействуя с антителами, образуют иммунные комплексы, оседающие на стенках сосудов [2, 3, 5–8]. Выявлена роль антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) в развитии ангиитов [9].

Среди экзогенных сенсибилизирующих факторов особое место отводят лекарственным средствам, с приемом которых связано развитие 10% случаев васкулитов кожи. Наиболее часто к поражению сосудов приводят антибактериальные препараты (пенициллины, тетрациклины, сульфаниламиды, цефалоспорины), диуретики (фуросемид, гипотиазид), антиконвульсанты (фенитоин), аллопуринол. В последнее время участились случаи возникновения ангиитов при лечении биологическими препаратами солидных опухолей, особенно ингибиторами факторов роста эндотелия. Лекарственные вещества, находясь в составе иммунных комплексов, повреждают стенки сосудов, а также стимулируют продукцию антител к цитоплазме нейтрофилов [10].

В роли провоцирующего фактора также могут выступать новообразования. В результате продукции дефектных белков клетками опухоли происходит образование иммунных комплексов. Согласно другой теории, сходство антигенного состава опухоли и клеток эндотелия может приводить к продукции аутоантител [11].

Существенную роль в развитии васкулитов, ограниченных кожей, могут играть хронические интоксикации, эндокринопатии, различные виды обменных нарушений, а также повторные охлаждения, психическое и физическое перенапряжение, фотосенсибилизация, венозный застой [11].

Васкулиты кожи часто выступают в качестве кожного синдрома при диффузных болезнях соединительной ткани (системная красная волчанка, ревматоидном артрите и др.), криоглобулинемии, болезнях крови [12].

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

Согласно статистическим данным заболеваемость васкулитами кожи составляет в среднем 38 случаев на миллион населения, при этом преимущественно болеют женщины [1]. Значение показателя распространенности всех васкулитов варьирует по оценке разных исследователей от 0,4 до 14 и более случаев на 100 тыс. населения. Заболеваемость васкулитами сосудов малого диаметра в среднем составляет 3 случая на 100 тыс. населения в год. У детей наиболее часто встречается IgA-васкулит – 3–27 случаев на 100 тыс. населения в год [13–16].

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

L95 – Васкулит, ограниченный кожей:

L95.0 – Васкулит с мраморной кожей;

L95.1 – Эритема возвышенная стойкая;

L95.8 – Другие васкулиты, ограниченные кожей;

L95.9 – Васкулит, ограниченный кожей, неуточненный.

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

В настоящее время единая общепринятая классификация васкулитов кожи отсутствует. В 2012 г. предложена классификация **CHCC2012** (2012) (International Chapel Hill Consensus), по которой выделяют первичные и вторичные васкулиты, органоспецифичные васкулиты (лейкокластический васкулит кожи, артериит кожи), васкулиты малых сосудов (АНЦА-ассоциированные васкулиты, васкулиты иммунных комплексов – IgA васкулит Шенлейн-Геноха) и т.д. (табл.1).

**Таблица 1. Варианты вовлечения сосудов кожи, согласно номенклатуре васкулитов международной консенсусной конференции (Чапел-Хилл 2012 – CHCC2012) [17]**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Категория** | Варианты поражения кожи: | |
| проявление системного васкулита | системный васкулит с преимущественным поражением кожи или органоспецифический васкулит кожи |
| 1. **Васкулиты сосудов крупного диаметра:** |  |  |
| * Артериит Такаясу | Нет | Нет |
| * Гигантоклеточный артериит | Редко | Нет |
| 1. **Васкулиты сосудов среднего диаметра:** |  |  |
| * Узелковый периартериит | Да | Да |
| * Болезнь Кавасаки | Нет | Нет |
| 1. **Васкулиты сосудов малого диаметра:** 2. ***ANCA-ассоциированные васкулиты:*** |  |  |
| * Микроскопический полиангиит | Да | Да |
| * Грануломатоз с полиангиитом (болезнь Вегенера) | Да | Да |
| * Эозинофильный грануломатоз с полиангиитом (болезнь Чарга-Стросса)  1. ***Иммунокомплексные васкулиты:*** | Да | Да |
| * Болезнь с образованием антител к базальной мембране клубочков (анти-GBM болезнь, устар. синдром Гудпасчера) | Нет | Нет |
| * Криоглобулинемический васкулит | Да | Да |
| * IgA-васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха) | Да | Да |
| * Гипокомплементарный уртикарный васкулит (анти-C1q васкулит) | Да | Да |
| 1. **Васкулит с вариабельным поражением сосудов:** |  |  |
| * Болезнь Бехчета | Да | Да |
| * Синдром Когана | Редко | Нет |
| 1. **Васкулиты, ассоциированные с системными заболеваниями:** |  |  |
| * Волчаночный васкулит * Ревматоидный артрит * Васкулит при саркоидозе * Васкулит при других системных заболеваниях | Да  Да  Да  Да | Да  Да  Да  Да |
| 1. **Васкулиты с установленной (вероятной) этиологией:** |  |  |
| * Криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусным гепатитом С | Да | Да |
| * Васкулит, ассоциированный с вирусным гепатитом В | Да | Да |
| * Лекарственно-индуцированный иммунокомплексный васкулит | Да | Да |
| * Лекарственно-индуцированный АНЦА-ассоциированный васкулит | Да | Да |
| * Септический васкулит |  |  |
| * Васкулит, ассоциированный со злокачественными новообразованиями | Да | Да |
| 1. **Органоспецифические васкулиты – васкулиты одного органа (номенклатура CHCC2012 дополнена):** |  |  |
| * IgM/IgG васкулит | Нет | Да |
| * Узловатый васкулит (индуративная эритема Базена) | Нет | Да |
| * Эритема возвышающаяся стойкая | Нет | Да |
| * Гипергаммаглобулинемический пятнистый васкулит (гиперглобулинемическая пурпура Вальденстрема) | Нет | Да |
| * Нормокомплементарный уртикарный васкулит | Нет | Да |

**Комментарии:** *согласно номенклатуре Чапел-Хилл 2012 года, отличие сосудов малого и среднего диаметра проводится на основе их структуры и функции, а не диаметра. К сосудам малого диаметра относятся интрапаренхимальные малые артерии, артериолы, капилляры, венулы и малые вены, в то время как сосуды средние среднего диаметра включают магистральные артерии и вены, а также их начальные ветви. К сосудам крупного диаметра относится аорта и ее основные ветви. Этих сосудов нет в дерме и подкожной клетчатке, однако при васкулитах сосудов крупного или среднего диаметра более мелкие сосуды также могут в той или иной степени вовлекаться в воспалительный процесс.*

При васкулитах кожи чаще наблюдается поражение сосудов малого диаметра (дерма, подкожная клетчатка, редко – слизистые оболочки). Все васкулиты сосудов малого диаметра делят на две большие группы: ANCA-ассоциированные и васкулиты иммунных комплексов.

В группе ANCA-ассоциированных васкулитов заболевания дифференцируют на основании клинических проявлений и патоморфологических изменений. Выделяют следующие клинические формы: микроскопический полиангиит, грануломатоз с полиангиитом и эозинофильный грануломатоз с полиангиитом. Дополнительно, на основании серологических исследований, ANCA-ассоциированные васкулиты делят на ANCA-позитивные – с антителами к миелопероксидазе (MPO-ANCA) и к протеиназе-3 (PR3-ANCA), а также ANCA-негативные. Как клинико-патоморфологические формы, так и серотипы ANCA имеют значение для прогнозирования исходов заболевания.

В ряде наблюдений авторы описывают ограниченное поражение кожи при системных ANCA-ассоциированных васкулитах. В подавляющем большинстве случаев это васкулиты, индуцированные лекарственными препаратами (лекарственно-индуцированный АНЦА-ассоциированный васкулит), при которых чаще выявляются антитела MPO-ANCA, чем PR3-ANCA. Критерием диагностики является наличие связи между приемом медикаментов и началом развития изменений в коже, а также быстрое разрешение высыпаний после прекращения поступления лекарственного препарата в организм [18, 19].

Наличие антител к цитоплазме нейтрофилов является обязательным условием для диагностики ANCA-ассоциированного васкулита, ограниченного кожей, поскольку клинические проявления заболевания характеризуются разнообразием, а диаметр поражаемых сосудов не является строго специфичным признаком.

Все васкулиты иммунных комплексов, за исключением анти-GBM болезни, могут поражать сосуды кожи. При IgA-васкулите (болезнь Шенлейн-Геноха, геморрагический васкулит) и IgM/IgG васкулите отмечается воспаление посткапиллярных венул преимущественно нижних конечностей. Для других васкулитов иммунных комплексов характерно поражение не только посткапиллярных венул, но и других кровеносных сосудов, а также высыпания распространенного характера. Воспалительный процесс в сосудистой стенке развивается после фиксации на ней циркулирующих иммунных комплексов, образованных различными антигенами (инфекционные агенты, лекарственные препараты и др.) и антителами к ним. Воспаление приводит к повреждению эндотелия и окружающих тканей, экстравазатам эритроцитам [20–22].

В номенклатуре Чапел-Хилл 2012 года болезнь Бехчета и синдром Когана отнесены к васкулитам с вариабельным поражением сосудов.

Органоспецифические васкулиты (васкулиты одного органа) должны иметь клинические, гистологические и патофизиологические отличия от системных васкулитов. Номенклатура Чапел-Хилл 2012 года, содержащая в разделе органоспецифических васкулитов лишь термин «кожный лейкоцитокластический васкулит», была дополнена экспертной группой дерматологов несколькими нозологическими формами [23].

Учитывая, что в большей степени данная классификация предназначена для ревматологов и морфологов, в дерматологии для практических целей используется рабочая классификация васкулитов кожи, разработанная О.Л. Ивановым (1997 г.) (Приложение Г1) [1].

Узловатая эритема (L52), ранее рассматривавшаяся как вариант узловатого васкулита, ограниченного коже, в настоящее время относится к группе панникулитов.

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

Клинические проявления васкулитов кожи чрезвычайно многообразны. Однако существует ряд общих признаков, клинически объединяющих эту полиморфную группу дерматозов [1,2,10,11]:

1. воспалительный характер изменений кожи;
2. склонность высыпаний к отеку, кровоизлиянию, некрозу;
3. симметричность поражения;
4. полиморфизм высыпных элементов (обычно эволюционный);
5. первичная или преимущественная локализация на нижних конечностях (в первую очередь на голенях);
6. наличие сопутствующих сосудистых, аллергических, ревматических, аутоиммунных и других системных заболеваний;
7. нередкая связь с предшествующей инфекцией или лекарственной непереносимостью;
8. острое или периодически обостряющееся течение.

**Полиморфный дермальный васкулит**

Заболевание имеет хроническое рецидивирующее течение и отличается разнообразными морфологическими проявлениями. Высыпания первоначально появляются на голенях, но могут возникать и на других участках кожного покрова, реже – на слизистых оболочках. Характерны волдыри, геморрагические пятна различной величины, воспалительные узелки и бляшки, поверхностные узлы, папулонекротические высыпания, пузырьки, пузыри, пустулы, эрозии, поверхностные некрозы, язвы, рубцы. Высыпаниям иногда сопутствуют лихорадка, общая слабость, артралгии, головная боль. Появившаяся сыпь обычно существует длительный период (от нескольких недель до нескольких месяцев), имеет тенденцию к рецидивам.

В зависимости от клинической картины заболевания выделяют различные типы полиморфного дермального васкулита:

**Уртикарный тип** полиморфного дермального васкулитавстречается почти исключительно у взрослых (на долю детей приходится не более 1% всех больных), 70–74% составляют женщины, как правило, симулирует картину хронической рецидивирующей крапивницы, проявляясь волдырями различной величины, возникающими на разных участках кожного покрова. Однако, в отличие от крапивницы, волдыри при уртикарном васкулите отличаются стойкостью, сохраняясь на протяжении 1–3 суток (иногда и более длительно). Вместо выраженного зуда больные обычно испытывают жжение или чувство раздражения в коже. Высыпаниям нередко сопутствуют артралгии, иногда боли в животе, т.е. признаки системного поражения. При обследовании может быть выявлен гломерулонефрит. У больных отмечают повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), гипокомплементемию, увеличение активности лактатдегидрогеназы, изменения в соотношении иммуноглобулинов. Лечение антигистаминными препаратами обычно не дает эффекта.После разрешения уртикарных высыпаний может наблюдаться поствоспалительная пигментация. Уртикарный васкулит может протекать в виде системного васкулита с преимущественным поражением кожи при таких заболеваниях, как системная красная волчанка, сывороточная болезнь, вирусный гепатит В, злокачественные новообразования. [24–27].

**Геморрагический тип** полиморфного дермального васкулита встречается наиболее часто. Типичное проявление этого варианта – так называемая пальпируемая пурпура – отечные геморрагические пятна различной величины, локализующиеся обычно на голенях и тыле стоп, легко определяемые не только визуально, но и при пальпации, чем они отличаются от других пурпур. Однако первыми высыпаниями при геморрагическом типе обычно бывают мелкие отечные воспалительные пятна, напоминающие волдыри и вскоре трансформирующиеся в геморрагическую сыпь. При дальнейшем нарастании воспалительных явлений на фоне сливной пурпуры и экхимозов могут формироваться геморрагические пузыри, оставляющие после вскрытия глубокие эрозии или язвы. Высыпаниям, как правило, сопутствует умеренные отеки нижних конечностей. Геморрагические пятна могут появляться на слизистой оболочке полости рта и зева. Описанные геморрагические высыпания, возникающие остро после перенесенного простудного заболевания (обычно после ангины) и сопровождающиеся лихорадкой, выраженными артралгиями, болями в животе и кровянистым стулом, составляют клиническую картину анафилактоидной пурпуры Шенлейна-Геноха (IgA васкулит), которую чаще наблюдают у детей. После разрешения геморрагических пятен в течение нескольких недель сохраняется коричневое окрашивание кожи в связи с отложениями гемосидерина. У взрослых пациентов системные проявления встречаются реже, чем у детей, но в то же время, необходимо помнить, что у 51–65% больных может быть поражение ЖКТ (боль в животе, кровотечение, мелена), у 44–63% – поражение суставов (артралгии и артриты), у 20–80% – поражением почек (микро- или макрогематурия) [28–32].

**Папулонодулярный тип** полиморфного дермального васкулита встречается довольно редко. Он характеризуется появлением гладких уплощенных воспалительных узелков округлой формы величиной с чечевицу или мелкую монету, а также небольших поверхностных нерезко очерченных отечных бледно-розовых узлов величиной с лесной орех, болезненных при пальпации. Высыпания локализуются на конечностях, обычно на нижних, редко на туловище, и не сопровождаются выраженными субъективными ощущениями.

**Папулонекротический тип** полиморфного дермального васкулита проявляется небольшими плоскими или полушаровидными воспалительными нешелушащимися узелками, в центральной части которых вскоре формируется сухой некротический струп обычно в виде черной корочки. При снятии струпа обнажаются небольшие округлые поверхностные язвочки, а после рассасывания папул остаются мелкие «штампованные» рубчики. Высыпания располагаются, как правило, на разгибательных поверхностях конечностей и клинически полностью симулируют папулонекротический туберкулез, с которым следует проводить самую тщательную дифференциальную диагностику.

**Пустулезно-язвенный тип** полиморфного дермального васкулита обычно начинается с небольших везикулопустул, напоминающих акне или фолликулит, быстро трансформирующихся в язвенные очаги с тенденцией к неуклонному эксцентрическому росту вследствие распада отечного синюшно-красного периферического валика. Поражение может локализоваться на любом участке кожи, чаще на голенях, в нижней половине живота. После заживления язв остаются плоские или гипертрофические, длительно сохраняющие воспалительную окраску рубцы.

**Некротически-язвенный тип** – наиболее тяжелый вариант полиморфного дермального васкулита. Он имеет острое (иногда молниеносное) начало и последующее затяжное течение (если процесс не заканчивается быстрым летальным исходом). Вследствие острого тромбоза воспаленных кровеносных сосудов возникает омертвение (инфаркт) того или иного участка кожи, проявляющееся некрозом в виде обширного черного струпа, образованию которого может предшествовать обширное геморрагическое пятно или пузырь. Процесс обычно развивается в течение нескольких часов, сопровождается сильными болями и лихорадкой. Поражение чаще располагается на нижних конечностях и ягодицах. Гнойно-некротический струп сохраняется длительное время. Образовавшиеся после его отторжения язвы имеют различную величину и очертания, покрыты гнойным отделяемым, крайне медленно рубцуются.

**Полиморфный тип** характеризуется сочетанием различных высыпных элементов, свойственных другим типам дермального васкулита. Чаще отмечают сочетание отечных воспалительных пятен, геморрагических высыпаний пурпурозного характера и поверхностных отечных мелких узлов, что составляет классическую картину так называемого трехсимптомного синдрома Гужеро-Дюперра и идентичного ему полиморфно-нодулярного типа артериолита Рюитера.

**Хроническая пигментная пурпура** – хронический дермальный капиллярит, поражающий сосочковые капилляры. В зависимости от клинических особенностей выделяют следующие ее разновидности (типы):

**Петехиальный тип** хронической пигментной пурпуры (стойкая прогрессирующая пигментная пурпура Шамберга) – основное заболевание данной группы, родоначальное для других его форм, характеризуется множественными мелкими (точечными) геморрагическими пятнами без отека (петехиями) с исходом в стойкие буровато-желтые различной величины и очертаний пятна гемосидероза; высыпания располагаются чаще на нижних конечностях, не сопровождаются субъективными ощущениями, возникают почти исключительно у мужчин.

**Телеангиэктатический тип** хронической пигментной пурпуры (телеангиэктатическая пурпура Майокки) проявляется чаще своеобразными пятнами-медальонами, центральная зона которых состоит из мелких телеангиэктазий (на слегка атрофичной коже), а периферическая – из мелких петехий на фоне гемосидероза.

**Лихеноидный тип** хронической пигментной пурпуры (пигментный пурпурозный лихеноидный ангиодермит Гужеро-Блюма) характеризуется диссеминированными мелкими лихеноидными блестящими, почти телесного цвета узелками, сочетающимися с петехиальными высыпаниями, пятнами гемосидероза и иногда мелкими телеангиэктазиями.

**Экзематоидный тип** хронической пигментной пурпуры (экзематоидная пурпура Дукаса-Капетанакиса) отличается возникновением в очагах, помимо петехий и гемосидероза, явлений экзематизации (отечности, разлитого покраснения, папуловезикул, корочек), сопровождающихся зудом.

При криоглуболинемии пальпируемая пурпура развивается на участках кожи, подвергшихся воздействию низкой температуры (кисти, стопы, уши, нос, щеки) (криоглуболинемический васкулит).

**Ливедо-ангиит –** дермо-гиподермальный васкулит, возникающий почти исключительно у женщин обычно в период полового созревания.

Первым его симптомом служит стойкое ливедо – синюшные пятна различной величины и очертаний, образующие причудливую петлистую сеть на нижних конечностях, реже на предплечьях, кистях, лице и туловище. Окраска пятен резко усиливается при охлаждении. С течением времени интенсивность ливедо становится более выраженной, на его фоне (преимущественно в области лодыжек и тыла стоп) возникают мелкие кровоизлияния и некрозы, образуются изъязвления. В тяжелых случаях на фоне крупных синюшно-багровых пятен ливедо формируются болезненные узловатые уплотнения, подвергающиеся обширному некрозу с последующим образованием глубоких, медленно заживающих язв. После заживления язв остаются белесоватые рубцы с зоной гиперпигментации.

**Эритема возвышающаяся****стойкая** развивается чаще в возрасте 40**–**60 лет. Описаны ассоциации заболевания с ВИЧ-инфекцией, IgA-гаммапатией, аутоиммунными болезнями, В-клеточной лимфомой, вакцинацией против холеры. Характерны симметричные высыпания, представленные округлыми плотными папулами, сливающимися в бляшки, или узлами красно-коричневого или пурпурного цвета, локализующимися на разгибательных поверхностях верхних и нижних конечностей, преимущественно периартикулярно (в проекции локтевых и коленных суставов, на кистях). Редко встречаются везикуло-буллезные и пустулезные элементы. Пациенты могут предъявлять жалобы на чувство зуда, жжения или болезненности кожи в области сыпи. Для заболевания характерно рецидивирующее течение, степень тяжести которого может волнообразно изменяться. В большинстве случаев через 5**–**10 лет наступает спонтанное выздоровление, иногда рецидивы длятся десятилетиями. Высказываются предположения, что гранулема лица с эозинофилией и эритема возвышающаяся стойкая – идентичные заболевания, отличающиеся анатомической локализацией.

В зависимости от активности кожного процесса выделяют две степени активности васкулитов, ограниченных кожей:

I степень. Поражение кожи носит ограниченный характер, отсутствие общей симптоматики (лихорадка, головная боль, общая слабость и др.), отсутствуют признаки вовлечения в патологический процесс других органов, лабораторные показатели – без существенных отклонений от нормальных величин.

II степень. Процесс носит диссеминированный характер, отмечается общая симптоматика, выявляются признаки системного процесса (артралгии, миалгии, нейропатии и др.). В лабораторных показателях отмечается *ускорение СОЭ,* гипергаммаглобулинемия, повышение СРБ, АСЛО, изменения в коагулограмме, высокая концентрация D-димера в крови и изменения в реологических показателях крови, протеинурия.

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

## 2.1 Жалобы и анамнез

Обычно высыпания не сопровождаются субъективной симптоматикой. При формировании некрозов, при язвенных поражениях кожи больные могут отмечать болезненность в области высыпаний. При ливедо-ангиите больные могут ощущать зябкость, тянущие боли в конечностях, сильные пульсирующие боли в узлах и язвах.

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

## 2.2 Физикальное обследование

* **Рекомендуется** визуальное исследование кожи.

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

**Комментарии:** При визуальном исследовании кожи оценивается локализация высыпаний и их характер.

* **Рекомендуется** пальпация кожи в очагах поражения.

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

**Комментарии:** При пальпации кожи оценивается консистенция элементов сыпи, наличие болезненности.

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

Лабораторные исследования проводятся для оценки общего состояния больного васкулитом, оценки степени активности заболевания, диагностики отдельных форм васкулитов, ограниченных кожей, и выявления или исключения системных васкулитов. Определяют уровень эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов в крови, скорость оседания эритроцитов (СОЭ), уровень общего гемоглобина в крови, проводится дифференцированный подсчет лейкоцитов (лейкоцитарная формула). Определяют уровень глобулиновых фракций, иммуноглобулинов, комплемента и его фракций, C-реактивного белка в крови, содержание ревматоидного фактора, в крови. Проводится определение белка в моче (Приложение Г2). От степени активности васкулитов (ангиитов), ограниченных кожей, зависит терапия больных.

* **Рекомендуется** для установления степени активности васкулита провести общий (клинический) анализ крови развернутый [33].

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

**Комментарии:** При 2-ой степени активности заболевания повышается СОЭ.

* **Рекомендуется** для установления степени активности васкулита провести анализ крови биохимический общетерапевтический [33].

**Комментарии:** При 2-ой степени активности заболевания возможны изменения показателей анализа крови биохимического общетерапевтического.

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

* **Рекомендуется** для установления степени активности васкулита провести исследование уровня иммуноглобулинов в крови [33].

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

* **Комментарии:** При 2-ой степени активности заболевания может быть выявлена гипергаммаглобулинемия.
* **Рекомендуется** для установления степени активности васкулита провести исследование уровня комплемента и его фракций в крови [33].

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

**Комментарии:** При 2-ой степени активности заболевания могут быть выявлены изменения *уровня комплемента и его фракций в крови*. *Исследование уровня комплемента и его фракций в крови необходимо также для диагностики васкулитов, для которых характерно изменения уровня комплемента в крови (гипокомплементарных васкулитов)*

* **Рекомендуется** для установления степени активности васкулита провести исследование уровня C-реактивного белка в сыворотке крови [33].

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

**Комментарии:** При 2-ой степени активности заболевания может быть повышен

уровень С-реактивного белка в сыворотке крови

* **Рекомендуется** для установления степени активности васкулита провести определение содержания ревматоидного фактора в крови [33].

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

**Комментарии:** При 2-ой степени активности заболевания в крови может определяться ревматоидный фактор

* **Рекомендуется** для определения показаний к обследованию для выявления генетически детерминированных тромбофилий (мутация Лейдена и др.) определение концентрации Д-димера в крови

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

**Комментарии:** *Резкое и длительное повышение концентрации D-димера в крови указывает на возможное наличие у больного генетически детерминированных тромбофилий*

* **Рекомендуется** для выявления нарушений гемостаза коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) [33].

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

**Комментарии:** При васкулитах, ограниченных кожей, особенно при геморрагическом типе заболевания, возможны нарушения гемостаза, требующие медикаментозной коррекции

* **Рекомендуется** больным васкулитами, ограниченными кожей, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита B (Hepatitis B virus) в крови [33].

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

**Комментарии: *Развитие*** васкулитов, ограниченных кожей, может быть ассоциировано с инфекцией вирусом гепатита В

* **Рекомендуется** больным васкулитами, ограниченными кожей, определение антител к вирусу гепатита C (Hepatitis C virus) в крови [33].

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

**Комментарии: *Развитие*** васкулитов, ограниченных кожей, может быть ассоциировано с инфекцией вирусом гепатита С

* **Рекомендуется** больным васкулитами, ограниченными кожей, определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови [33].

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

**Комментарии: *Развитие*** васкулитов, ограниченных кожей, может быть ассоциировано с инфекцией вирусом *иммунодефицита человека ВИЧ-1*

* **Рекомендуется** больным васкулитами, ограниченными кожей, определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови [33].

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

**Комментарии: *Развитие*** васкулитов, ограниченных кожей, может быть ассоциировано с инфекцией вирусом *иммунодефицита человека ВИЧ-2*

* **Рекомендуется** больным васкулитами, ограниченными кожей, общий (клинический) анализ мочи [33].

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

**Комментарии:** При 2-ой степени активности заболевания в крови возможны изменения общего (клинического) анализа мочи. Изменения общего анализа мочи могут быть признаком поражения почек при системном васкулите.

* **Рекомендуется** больным васкулитами, ограниченными кожей, определение маркеров ANCA-ассоциированных васкулитов: PR3 (c-ANCA), МПО (p-ANCA)

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности**

**доказательств – 5)**

**Комментарии: *Обнаружение*** *маркеров ANCA-ассоциированных васкулитов PR3*

*(c-ANCA) и МПО (p-ANCA) подтверждает диагноз васкулита*

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

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

* **Рекомендуется** при резком и длительном повышении концентрации D-димера в крови обследование для выявления генетически детерминированных тромбофилий (мутация Лейдена и др.) [34].

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

* **Рекомендуется** при наличии соответствующих жалоб, системных клинических проявлений и обнаружении лабораторной активности, признаков поражения почек, суставов в диагнозе указывать название «ангиита с элементами системности» и в дальнейшем необходимо направлять на дообследование и лечение в профильные нефрологические и ревматологические отделения.

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

* **Рекомендуется** при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала кожи из очага поражения [33].

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

**Комментарии:** При морфологическом исследовании биоптата кожи выявляют набухание и пролиферация эндотелия кровеносных сосудов, инфильтрацию сосудистых стенок и их окружности лимфоцитами, гистиоцитами, нейтрофилами, эозинофилами и другими клеточными элементами, явления лейкоцитоклазии (разрушение ядер лейкоцитов вплоть до образования «ядерной пыли»), фибриноидные изменения сосудистых стенок и окружающей их ткани вплоть до сплошного или сегментарного некроза, наличие эритроцитарных экстравазатов. Основным патоморфологическим критерием ангиита (васкулита) является наличие признаков изолированного воспаления сосудистой стенки [1,2, 35–39].

Окончательный диагноз уртикарного типа полиморфного дермального васкулита выставляют после патогистологического исследования кожи, при котором выявляют картину лейкоцитокластического васкулита [25–27].

*Криоглобулинемический васкулит* *характеризуется развитием лейкоцитокластического васкулита посткапиллярных венул (реже малых вен и артериол) с отложением депозитов из криоглобулинов в пораженных сосудах [40, 41].*

*Эритема возвышающаяся стойкая* *– это нейтрофильный дерматоз (классифицируется как поражение дермы с васкулитом), при котором отмечается хронический локализованный фиброзирующий лейкоцитокластический васкулит. Изменения в коже начинаются с поражения посткапиллярных венул (отложения фибрина в стенках сосудов, лейкоцитоклазия), в стенках часто обнаруживаются депозиты из иммунных комплексов. Периваскулярные инфильтраты смешанные, включают нейтрофильные гранулоциты (присутствуют всегда), гистиоциты, плазматические клетки и эозинофилы. На ранних стадиях развивается выраженный отек сосочковой дермы, который клинически иногда ошибочно расценивается как везикуляция. Позже в периваскулярных инфильтратах увеличивается количество гистиоцитов, отмечается пролиферация веретенообразных клеток, развивается фиброз сосудов.*

* **Рекомендуется** при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала кожи с применением иммунофлюоресцентных методов [33].

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

**Комментарии:** *Для подтверждения диагноза IgA-васкулита обязательно должны быть высыпания в виде пальпируемой пурпуры с преобладающей локализацией на коже нижних конечностей, при отсутствии тромбоцитопении и коагулопатии, и одно из следующих условий: 1) боль в животе; 2) положительная реакция прямой иммунофлюоресценции с IgA; 3) артрит или артралгия; 4) поражение почек (гематурия или протеинурия).*

## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

Не применяются.

## 2.5 Иные диагностические исследования

* **Рекомендуется** консультация ревматолога – при необходимости исключения системного характера воспалительного поражения сосудов

**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

## 3.1 Консервативное лечение

* **Рекомендуется** при лечении той или иной формы кожного васкулита учитывать клинический диагноз, стадию процесса и степень его активности, а также сопутствующую патология.

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

**Комментарии:** Используемая медикаментозная терапия должна быть направлена на подавление воспалительной реакции, нормализацию микроциркуляции в коже и терапию имеющихся осложнений.

* **Рекомендуется** при обострении васкулита постельный режим, особенно при локализации очагов на нижних конечностях.

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

**Комментарии:** Постельный режим следует соблюдать до перехода заболевания в регрессирующую стадию.

* **Рекомендуется** проведение коррекции или радикального устранения выявленных сопутствующих заболеваний, которые могут поддерживать и ухудшать течение кожного васкулита (очаги хронической инфекции, например, хронический тонзиллит, гипертоническая болезнь, сахарный диабет, хроническая венозная недостаточность, фибромиома матки и т.п.).

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

**Комментарии:** В тех случаях, когда васкулиты выступают в качестве синдрома какого-либо общего заболевания (системного васкулита, диффузного заболевания соединительной ткани, лейкоза, злокачественного новообразования и т.п.), в первую очередь должно быть обеспечено полноценное лечение основного процесса [1].

* **Рекомендуются** для системной терапии полиморфного дермального васкулита, степень активности I:

Нестероидные противовоспалительные средства [1, 2, 37].

нимесулид 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим

снижением суточной дозы

или

мелоксикам 7,5 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим

снижением суточной дозы

или

индометацин 25 мг перорально 3–4 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

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

Антибактериальные препараты [11, 37].

#ципрофлоксацин\*\* 250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

или

#доксициклин\*\* 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

или

#азитромицин\*\* 500 мг перорально 1 раз в сутки в течение 10–14 дней

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

#гидроксихлорохин\*\* 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под

контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц [42]

или

#хлорохин 250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1

раз в день в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава

крови 1 раз в месяц.

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

Антигистаминные препараты [1].

#левоцетиризин 5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

или

#дезлоратадин 5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

или

#фексофенадин 180 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

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

* **Рекомендуются** для лечения полиморфного дермального васкулита, степень активности I наружно:

Глюкокортикостероиды для местного применения [16]:

мометазон\*\* 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

или

бетаметазон\*\* 0,1 крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до

наступления клинического улучшения

или

метилпреднизолона ацепонат 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги

поражения, длительность применения не должна превышать 12 недель.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности**

**доказательств – 5)**

* **Рекомендуются** для системной терапии полиморфного дермального васкулита, степень активности II:

Системные глюкокортикостероиды [43, 44]

преднизолон\*\* 30–50 мг/сутки перорально преимущественно в утренние часы в течение 2–3 недель, с дальнейшим постепенным снижением дозы по 1 таб. в неделю

или

бетаметазон\*\* 2 мл внутримышечно 1 раз в неделю №3–5 с постепенным снижением дозы и увеличением интервала введения.

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

Нестероидные противовоспалительные средства [1].

диклофенак\*\* 50 мг перорально 3 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

нимесулид 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

мелоксикам 7,5 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

индометацин – 25–50 мг 3 раза в сутки [27]

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

Иммунодепрессанты [45].

азатиоприн\*\* 50 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей крови (полный анализ крови, включая определение уровня тромбоцитов, а также определение активности сывороточных печеночных трансаминаз, щелочной фосфатазы и уровня билирубина) 1 раз в месяц [45, 46]

или

циклофосфамид\*\* вводят внутривенно по 15 мг/кг 1 раз в 2 недели, всего 2–3 раза, затем по 2 мг/кг/сутки (не более 200 мг/сут.) в течение 3–12 мес. [44].

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

Антибактериальные препараты[37]:

#офлоксацин\*\* 400 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

или

#амоксицилин + клавулановая кислота\*\* 875+125 мг перорально по 1 таб. 2 раза в сутки в течение 10–14 дней.

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

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции[1, 47, 48]:

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

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

Венотонизирующие и венопротекторные средства[1, 37].

гесперидин+диосмин 500 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев.

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

Антигистаминные препараты [37, 49]:

эбастин 10 мг в сутки перорально в течение 14 дней

или

цетиризин\*\* 10 мг в сутки перорально в течение 14 дней

или

левоцетиризин 5 мг в сутки перорально в течение 14 дней.

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

Антикоагулянты:

надропарин кальция подкожно 0.3 мл 2 раза в сутки, в течение 2–4 недель [1]

Антиагреганты:

дипиридамол 25 мг 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев [1].

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

* **Рекомендуются** для дезинтоксикационной терапии для системной терапии больных полиморфным дермальным васкулитом, степень активности II:

Заменители плазмы и других компонентов крови[1]:

декстран\*\* раствор для инфузий 200–400 мл в/в капельно 1 раз в сутки №7–10

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

* **Рекомендуются** для уменьшения нежелательных явлений при проведении системной терапии глюкокортикостероидами:

Ингибиторы протонного насоса*:*

омепразол\*\* 20 мг перорально 2 раза в сутки в течение 4–8 недель.

Макро- и микроэлементы в комбинациях:

калия и магния аспарагинат\*\* по 1 таб. 3 раза в сутки перорально.

Корректоры метаболизма костной и хрящевой ткани в комбинациях**:**

кальция карбонат + колекальцеферол по 1 таб. 3 раза в сутки перорально.

* **Рекомендуются** для наружной терапии полиморфного дермального васкулита, степень активности II.

Для обработки язвенных дефектов с обильным гнойным отделяемым и некротическими массами на поверхности:

трипсин+химотрипсин – лиофилизат для приготовления раствора для местного и наружного применения – аппликации с протеолитическими ферментами [37]

повязка мазевая (стерильная)

Антибактериальные средства в комбинациях*:*

диоксометилтетрагидропиримидин + хлорамфеникол мазь для наружного применения.

Антисептики и дезинфицирующие средства [1]***:***

сульфатиазол серебра 2% крем, 2–3 раза в сутки наносить на раневую поверхность, длительность применения не должна превышать 60 дней.

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

* **Рекомендуются** для системной терапии хронической пигментной пурпуры:

Антималярийные препараты[42]

#гидроксихлорохин\*\* 200 мг перорально 2 раза в сутки, в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

или

#хлорохин 250 мг перорально 2 раза в сутки, в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в сутки в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц.

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

Витамины*:*

аскорбиновая кислота+рутозид по 1 таб. 3 раза в сутки перорально

витамин Е + ретинол по 2 капс. 2 раза в сутки перорально

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

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции[2, 17, 18, 27; 48].

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

или

дипиридамол 25 мг перорально по 1 таб. 3 раза в сутки, в течение 1–2 месяцев

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

Венотонизирующие и венопротекторные средства [1, 34].

гесперидин+диосмин 500 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

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

* **Рекомендуются** для наружной терапии хронической пигментной пурпуры:

Глюкокортикостероиды для местного применения [10, 34]:

мометазон\*\* 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

или

бетаметазон\*\* 0,1% крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

или

метилпреднизолона ацепонат 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения, длительность применения не должна превышать 12 недель.

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции [34]:

троксерутин 2% гель, 2 раза в сутки

Антикоагулянты*:*

гепарин натрия мазь, 2–3 раза в сутки до наступления клинического улучшения, в среднем от 3 до 14 дней

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

* **Рекомендуются** для лечения уртикарного васкулита:

Системные глюкокортикостероиды:

преднизолон\*\* – 0,5–1,0 мг/кг/сутки; после достижения терапевтического эффекта дозу препарата быстро снижают [27, 43, 50, 51].

Антималярийные препараты[27]:

# гидроксихлорохин\*\* 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

H1-антигистаминные препараты 2-го поколения [49]:

левоцетиризин 5 мг в сутки (возможно четырехкратное увеличение в дозы сутки.

Его комбинация с системными ГКС может повысить эффективность лечения [27].

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

* **Рекомендуются** для лечения больных ливедо-ангиитом, степень активности I:

Нестероидные противовоспалительные средства[1, 34]

диклофенак\*\* 50 мг перорально 3 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

или

нимесулид 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

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

Антималярийные препараты[44].

#гидроксихлорохин\*\* 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

или

#хлорохин 250 мг перорально 2 раза в день, в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в день в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

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

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции[1, 47, 48].

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

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

**Антикогулянты [**34**]:**

**Эноксапарин\*\* 2000 ЕД подкожно с переходом на ривароксабан\*\* по 10**–**20 мг в сутки под контролем МНО [**52**]**

Венотонизирующие и венопротекторные средства:

гесперидин+диосмин 500 мг 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев [1]

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

Витамины:

аскорбиновая кислота+рутозид перорально по 1 таб. 3 раза в сутки

витамин Е + ретинол по 2 капс. 2 раза в сутки перорально [1]

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

* **Рекомендуются** для системной терапии больных ливедо-ангиитом, степень активности II:

Системные глюкокортикостероиды [34, 53]*.*

преднизолон\*\* 30–50 мг/сутки перорально преимущественно в утренние часы в течение 2–3 недель, с дальнейшим постепенным снижением дозы по 1 таб. в неделю.

или

бетаметазон\*\* 2 мл 1 раз в неделю внутримышечно №3–5 с постепенным снижением дозы и увеличением интервала введения

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

Иммунодепрессанты*:*

азатиоприн\*\* 50 мг 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев [46].

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

**Комментарии:** Лечение азатиоприном проводится под контролем показателей крови (полный анализ крови, включая определение уровня тромбоцитов, а также определение активности сывороточных печеночных трансаминаз, щелочной фосфатазы и уровня билирубина) 1 раз в месяц.

Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции*.*

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев [48]

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

Антикоагулянты под контролем МНО и гематолога [34]:

надропарин кальция подкожно по 0,3 мл 2 раза в сутки №10–14 [1]

или

дабигатрана этексилат\*\* 75 мг в сутки перорально [54]

или

апиксабан\*\* 2,5 мг 2 раза в сутки перорально [55]

* **Рекомендуются** для дезинтоксикационной терапии больных ливедо-ангиитом, степень активности II:

заменители плазмы и других компонентов крови [1]:

декстран\*\* раствор для инфузий 200–400 мл в/в капельно 1 раз в сутки №7–10

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

* **Рекомендуется** корригирующая терапия при назначении системных глюкокортикостероидных препаратов (см. выше).

Рекомендуются для наружной терапии больных ливедо-ангиитом, степень активности II:

Глюкокортикостероиды для местного применения [34]:

бетаметазон+гентамицин крем или мазь, 1–2 раз в сутки до наступления клинического улучшения

или

клиохинол+флуметазон мазь, наносить на очаги поражения 2 раза в сутки до наступления клинического улучшения, длительность применения не должна превышать 2 недели

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

## 3.2 Хирургическое лечение

Не применяется.

## 3.3 Иное лечение

Не применяется.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

* **Рекомендуется** после проведенного медикаментозного лечения санаторно-курортное лечение с использованием серных, углекислых и радоновых ванн для закрепления полученных результатов.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

* **Рекомендуется** в качестве профилактических мер исключать факторы риска (переохлаждение, физическое и нервное перенапряжение, длительная ходьба, ушибы).
* Больным **рекомендуется** придерживаться здорового образа жизни.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

* **Рекомендуется** диспансерное наблюдение больных васкулитами кожи врачом-дерматовенерологом, врачом-ревматологом, врачом-терапевтом со всесторонним клиническим и лабораторным обследованием.

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

Комментарии: *Диспансерное наблюдение за этими больными позволяет значительно улучшить прогноз заболевания. Диспансеризация больных васкулитами кожи обеспечивает полноценное обследование, своевременное лечение сопутствующих заболеваний, хронических очагов инфекции, проведение оздоровительных мероприятий.*

6. Организация медицинской помощи

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию**:

1) Показания для оказания медицинской помощи в дневном стационаре:

- Васкулиты, ограниченные кожей, I стадии активности при отсутствии эффекта от проводимого в амбулаторных условиях лечения;

2) Показания для оказания медицинской помощи стационарно:

- Васкулиты, ограниченные кожей, II степени активности;

- Васкулиты, ограниченные кожей, I стадии активности в прогрессирующую стадию при отсутствии эффекта от проводимого в амбулаторных условиях лечения.

- Наличие вторичной инфекции в очагах поражения, не купируемой в амбулаторных условиях.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации**

1) Частичный или полный регресс высыпаний.

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

Отсутствует.

Критерии оценки качества медицинской помощи

| **№** | **Критерии качества** | **Уровень убедительности рекомендаций** | | **Уровень достоверности доказательств** | |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  |  | |  | |  |
|  | Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый | | 4 | | D |
|  | Выполнен анализ крови биохимический (исследование уровня общиего белка, глюкозы, креатинина, мочевой кислоты, билирубина общего, холестерина общего, триглицеридов, аланин-аминотрансферазы, аспартат-аминотрансферазы) | | 4 | | D |
|  | Выполнен общий анализ мочи | | 4 | | D |
|  | Проведена терапия лекарственными препаратами группы системные глюкокортикостероиды и/или топические глюкокортикостероиды и/или метотрексатом (в зависимости от медицинских показаний и отсутствия медицинских противопоказаний) | | 4 | | D |
|  | Проведена терапия  лекарственными препаратами группы нестероидные противовоспалительные средства (при отсутствии медицинских противопоказаний) | | 4 | | D |
|  | Достигнут частичное уменьшение площади высыпаний | | 4 | | D |

Список литературы

1. Кожные и венерические болезни: справочник: под ред. О.Л. Иванова. М.: Медицина, 2007 – 352 с.
2. Millikan L.E., Flynn T.C. Infectious etiologies of cutaneous vasculitis. Clin Dermatol 1999; №17 (5): 509–514.
3. Глухов А.И., Гордеев С.А., Силуянова С.Н. и др. Исследование вирусной этиологии ангиитов кожи. Вопр. биол., мед. и фармацевт. химии 1999; №1: 27–30.
4. Tervaert J.W., Popa E.R., Bos N.A. The role of superantigens in vasculitis. Curr Opin Rheumatol 1999; №11 (1): 24–33.
5. Witort-Serraglini E., Del Rosso M., Lotti T.M., Matucci-Cerinic M. Endothelial injuries in vasculitides. Clin Dermatol 1999; №17 (5): 587–590.
6. Кулага В.В., Белостоцкая Е.С. Иммунологические нарушения при васкулитах кожи и методы их коррекции // Восьмой Всесоюзн. съезд дерматовенерологов. – М., 1985. – С. 122–123.
7. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. — Ярославль: Верхняя Волга, 1999. – С. 479–515.
8. Verma R., Vasudevan B., Pragasam V. Severe cutaneous adverse drug reactions. Med J Armed Forces India 2013; №69 (4): 375–383.
9. Ryan T.J., Wilkinson D.S. Cutaneus Vasculitis: angiitis. // Textbook of Dermatology, 4th ed. - 1988. - Vol. 2. - P.1121–1185.
10. Фицпатрик Т. и др. Дерматология. Атлас-справочник. – М., 1999. – С.376–399.
11. Watts R.A., Jolliffe V.A., Grattan C.E. et al. Cutaneous vasculitis in defined population – clinical and epidemiological associations. J Rheumatol 1998; №25 (5): 920–924.
12. Ramos-Casals M., Stone J.H., Cid M.C., Bosch X. The cryoglobulinaemias. Lancet 2012; 379: 348–360.
13. Blanco R., Martinez-Taboada V.M., Rodriguez-Valverde V., Garcia-Fuentes M. Cutaneous vasculitis in children and adults. Associated diseases and etiologic factors in 303 patients. Medicine (Baltimore) 1998; 77 (6):403–418.
14. Garcia-Porrua C., Gonzalez-Gay M.A. Comparative clinical and epidemiological study of hypersensitivity vasculitis versus Henoch-Schönlein purpura in adults. Semin Arthritis Rheum 1999; 28 (6): 404–412
15. Arora A., Wetter D.A., Gonzalez-Santiago T.M. et al. Incidence of leukocytoclastic vasculitis, 1996 to 2010: a population-based study in Olmsted County. Minnesota. Mayo Clin Proc 2014; 89: 1515–1524.
16. Piram M., Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schenlein): current state of knowledge. Curr Opin Rheumatol 2013;25:1718.
17. Jennette J.C., Falk R.J., Bacon P.A. et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 2013;65:1–11.
18. Irvine A.D., Bruce I.N., Walsh M.Y., Bingham E.A. Microscopic polyangiitis: delineation of a cutaneous-limited variant associated with antimyeloperoxidase autoantibody. Arch Dermatol 1997;133:474–477.
19. Pendergraft W.F., Niles J.L. Trojan horses: drug culprits associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibody (ANCA) vasculitis. Curr Opin Rheumatol 2014;26:42–49.
20. Carlson J.A. The histological assessment of cutaneous vasculitis. Histopathology 2010;56(1):3
21. Micheletti R.G. Small vessel vasculitis of the skin. Systemic vasculitides: current status and perspectives, 2016; р.438 (233–244).
22. Sunderkötter C.H., Zelger B., Chen K.R. et al. Nomenclature of Cutaneous Vasculitis: Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheumatol. 2018;70 (2):171–184.
23. Sunderkötter C., Michl C. Cutaneous alterations in vasculitides : Part 1: Nomenclature, classification and correlation between clinical signs and histological features. Internist (Berl). 2019; 60 (8): 799–804.
24. Davis M.D., Daoud M.S., Kirby B. et al. Clinicopathologic correlation of hypocomplementemic and normo-complementemic urticarial vasculitis. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 899–905.
25. Loricera J., Calvo-Rio V., Mata C. et al. Urticarial vasculitis in northern Spain: clinical study of 21 cases. Medicine (Baltimore) 2014; 93: 53–60.
26. Broekaert S.M., Boer-Auer A., Kerl K. et al. Neutrophilic epitheliotropism is a histopathological clue to neutrophilic urticarial dermatosis. Am J Derma-topathol 2016; 38: 39–49.
27. Kolkhir P., Grakhova M., Bonnekoh H., et al. Treatment of urticarial vasculitis: A systematic review. J Allergy Clin Immunol. 2019; 143 (2): 458–466.
28. Gonzalez L.M., Krysicka Janniger C., Schwartz R.A. Pediatric Henoch Schonlein purpura. Internat. J Dermatol 2009; 48 (11): 1157–1165.
29. Rigante D., Castellazzi L., Bosco A. et al. Is there a crossroad between infections, genetics, and Henoch-Schönlein purpura? Autoimmun Rev 2013; 12(10): 1016–1021.
30. Batu E.D., Sarı A., Erden A. et al. Comparing immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in children and adults: a single-centre study from Turkey. Scand J Rheumatol. 2018; 47 (6): 481–486.
31. Hocevar A., Rotar Z., Jurcic V. et al. IgA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults. Arthritis Res Ther. 2016; 18: 58.
32. Mills J.A., Michel B.A., Bloch D.A. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum 1990; 33: 1114–1121.
33. Иванов О.Л., Мареева Е.Б. Ангииты (васкулиты) кожи. В кн.: Клиническая дерматовенерология: в 2 т. / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т.2. – С.330–350.
34. Ikeda T., Furukawa F., Kawakami T. et al. Outline of guidelines for the management of vasculitis and vascular disorders in Japan, 2016 revised edition. J Dermatol 2017; 45 (2): 122–127.
35. Langford C.A. Vasculitis. J Allergy Colin Immunol 2010; 125: 216–225.
36. Chen K.R. Skin involvement in ANCA-associated vasculitis. Clin Exp Nephrol 2013; 17: 676–682.
37. Кулага В.В., Романенко И.М. Васкулиты кожи. – 2-е изд., перераб. и доп. – Киев: Здоровье, 1984. – 184 с.
38. Carlson J.A., Cavaliere L.F., Grant-Kels J.M. Cutaneous vasculitis: diagnosis and management. Clin Dermatol 2006; №24 (5): 414–429.
39. Fiorentino D.F. Cutaneous vasculitis. J Am Acad Dermatol 2003; №48 (3): 311–340.
40. Ramos-Casals M., Stone J.H., Cid M.C., Bosch X. The cryoglobulinaemias. Lancet 2012; 379: 348–360.
41. Terrier B., Karras A., Kahn J,E, et al. The spectrum of type I cryoglobulinemia vasculitis: newinsights based on 64 cases. Medicine (Baltimore) 2013; 92: 61–68.
42. Lopez L.R., Davis K.C., Kohler P.F., Schocket A.L. The hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome: therapeutic response to hydroxychloroquine. J Allergy Clin Immunol 1984; №73 (5Pt1): 600–603.
43. Dudley J., Smith G., Llewelyn-Edwards A. et al. Randomised, double-blind, placebo-controlled trial to determine whether steroids reduce the incidence and severity of nephropathy in Henoch-Schonlein purpura (HSP). Arch Dis Child 2013; 98: 756–763.
44. Yates M., Watts R.A., Bajema I.M. et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. Ann Rheum Dis. 2016; 75 (9): 1583–1594.
45. Heurkens A.H, Westedt M.L, Breedveld F.C. Prednisone plus azathioprine treatment in patients with rheumatoid arthritis complicated by vasculitis. Arch Intern Med 1991; №151 (11): 2249–2254.
46. Callen J.P., Spencer L.V., Burruss J.B., Holtman J. Azathioprine. An effective, corticosteroid-sparing therapy for patients with recalcitrant cutaneous lupus erythematosus or with recalcitrant cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Arch Dermatol 1991; №127 (4): 515–522.
47. Nürnberg W., Grabbe J., Czarnetzki M. Synergistic effects of pentoxifylline and dapsone in leukocytoclastic vasculitis. Lancet 1994; №343 (8895): 491.
48. Wahba-Yahav A.V. Chronic leukocytoclastic vasculitis associated with polycythemia vera: effective control with pentoxifylline. J Am Acad Dermatol 1992, №26 (6), 1006–1007.
49. Tosoni C., Lodi-Rizzini F., Cinquini M. et al. A reassessment of diagnostic criteria and treatment of idiopathic urticarial vasculitis: a retrospective study of 47 patients. Clin Exp Dermatol 2009; 34: 166–170.
50. Jauhola O., Ronkainen J., Autio-Harmainen H. et al. Cyclosporine A vs. methylprednisolone for Henoch-Schonlein nephritis: a randomized trial. Pediatr Nephrol 2011; 26: 2159–2166.
51. Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-Schönlein Purpura: a literature Review. Acta Derm Venereol. 2017; 97 (10): 1160–1166.
52. Vasiliev S.A., Vinogradov V.L., Orel E.B. et al. Treatment of venous thrombosis and trombohyilia in outpatient settings. Hematology and transfusiology 2014, 1: 15.
53. Ozen S., Marks S.D., Brogan P. et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis-the SHARE initiative. Rheumatology (Oxford). 2019;58 (9): 1607–1616.
54. Sawada T., Suehiro M. Dabigatran in the management of livedoid vasculopathy. Clin Exp Dermatol 2017; 42 (2): 237–239.
55. Yamaguchi Y., Nakazato S., Izumi K. et al. Rapid remission of severe pain from livedoidvasculopathy by apixaban. J Eur Acad Dermatol Venereol 2017; 31 (1): e45–e46.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Кубанов Алексей Алексеевич – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, президент ООО «РОДВК», директор ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, заведующий кафедрой дерматовенерологии и косметологии ФГБОУ ДПО «РАМНПО» Минздрава России. Конфликт интересов отсутствует.
2. Олисова Ольга Юрьевна – доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
3. Чикин Вадим Викторович – доктор медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.
4. Хайрутдинов Владислав Ринатович – доктор медицинских наук, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует
5. Горланов Игорь Александрович – доктор медицинских наук, профессор, член Российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи- дерматовенерологи;
2. Ординаторы и слушатели циклов повышения квалификации по специальности «Дерматовенерология».

**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 РКИ с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа |
| 3 | Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль» |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов |

**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.**

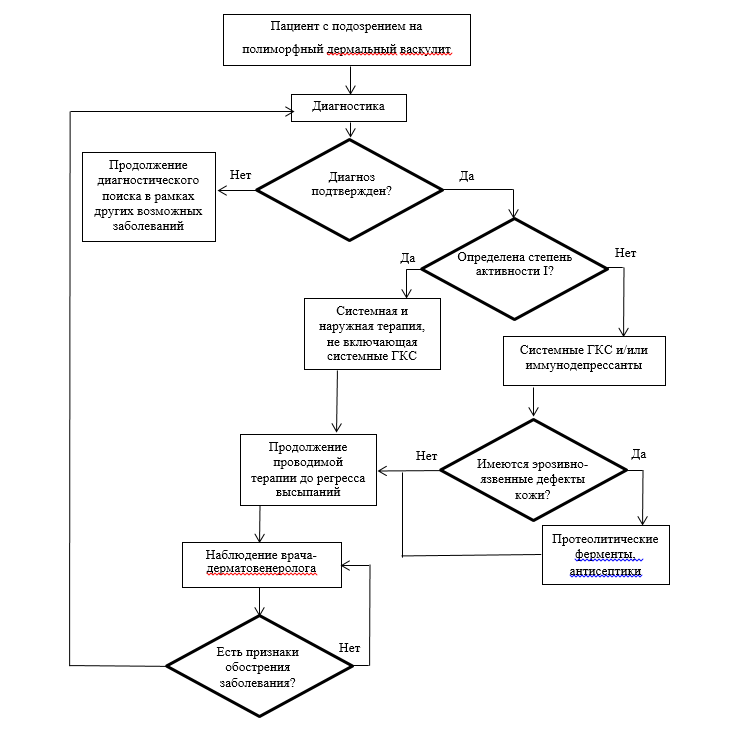
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных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

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

* 1. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «дерматовенерология», утвержденный Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации № 924н от 15 ноября 2012 г.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

1. Для эффективного лечения и предупреждения возможных обострений васкулита (ангиита) кожи больной должен аккуратно и строго выполнять все назначения врача. В остром состоянии часто требуется соблюдение постельного режима, чтобы снять избыточную нагрузку на кровеносные сосуды ног, поражение которых является наиболее тяжелым.
2. Больному следует отказаться от курения и употребления алкогольных напитков (включая пиво), так как они ослабляют стенки кровеносных сосудов и затягивают течение болезни. Важно соблюдение диеты, предусматривающей исключение острей, конченой, жареной и соленой пищи, консервов (мясных, рыбных, овощных, фруктовых), меда, варенья, шоколада и шоколадных конфет, цитрусовых, крепкого чая и кофе. Полезны свежие молочные продукты, фрукты и овощи, натуральные соки. Необходимо проводить лечение и других выявленных врачом заболеваний, которые могут являться основной причиной развития и упорного течения кожного васкулита (ангиита).
3. Окончание лечения определяет только врач. При васкулите (ангиите) кожи лечение обычно является длительным и продолжается еще несколько недель и даже месяцев после исчезновения кожных проявлений. Недопустимо самостоятельно, без разрешения врача, прекращать прием лекарств и выполнение местных процедур после достижения выраженного улучшения, удовлетворяющего самого больного, так как это может привести к быстрому возврату болезни.
4. После наступления полного выздоровления больному необходимо соблюдать профилактический режим, предупреждающий опасность возможных обострений болезни: избегать физического и нервного перенапряжения, переохлаждения, чрезмерной нагрузки на ноги (длительной ходьбы, длительного стояния, ушибов). Иногда для этого требуется смена места работы. Необходимы регулярное полноценное питание, достаточный сон, прогулки па свежем воздухе, занятия утренней гимнастикой и водными процедурами. Полезно посещение бассейна. Купание в открытых водоемах допустимо только при достаточно теплой воде.

Соблюдение данных рекомендаций будет способствовать быстрому излечению, укреплению общего здоровья и сосудов кожи и предохранит от повторения

Приложение Г1. Классификация васкулитов кожи

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Клинические формы | Синонимы | Основные проявления |
| I. Дермальные васкулиты | | |
| Полиморфный дермальный васкулит: | Синдром Гужеро-Дюперра, артериолит Рюитера, болезнь Гужеро-Рюитера, некротизирующий васкулит, лейкоцитокластический васкулит |  |
| Уртикарный тип | Уртикарный васкулит | Воспалительные пятна, волдыри |
| Геморрагический тип | Геморрагический васкулит, геморрагический лейкоцитокластический микробид Мишера-Шторка, анафилактоидная пурпура Шенлейна-Геноха, геморрагический капилляротоксикоз | Петехии, отечная пурпура («пальпируемая пурпура»), экхимозы, геморрагические пузыри |
| Папулонодулярный тип | Нодулярный дермальный аллергид Гужеро | Воспалительные узелки и бляшки, мелкие отечные узлы |
| Папулонекротический тип | Некротический нодулярный дерматит Вертера-Дюмлинга | Воспалительные узелки с некрозом в центре, «штампованные» рубчики |
| Пустулезно-язвенный тип | Язвенный дерматит, гангренозная пиодермия | Везикулопустулы, эрозии, язвы, рубцы |
| Некротически-язвенный тип | Молниеносная пурпура | Геморрагические пузыри, геморрагический некроз, язвы, рубцы |
| Полиморфный тип | Трехсимптомный синдром Гужеро-Дюперра, полиморфно-нодулярный тип артериолитаРюитера | Чаще сочетание волдырей, пурпуры и поверхностных мелких узлов; возможно сочетание любых элементов |
| Хроническая пигментная пурпура: | Геморрагически-пигментные дерматозы, болезнь Шамберга-Майокки |  |
| Петехиальный тип | Стойкая прогрессирующая пигментная пурпура Шамберга, болезнь Шамберга | Петехии, пятна гемосидероза |
| Телеангиэктатический тип | Телеангиэктатическая пурпура Майокки | Петехии, телеангиэктазии, пятна гемосидероза |
| Лихеноидный тип | Пигментный пурпурозный лихеноидный ангиодермит Гужеро-Блюма | Петехии, лихеноидные папулы, телеангиэктазии, пятна гемосидероза |
| Экзематоидный тип | Экзематоидная пурпура Дукаса-Капетанакиса | Петехии, эритема, лихенификация, чешуе-корочки, пятна гемосидероза |
| II. Дермо-гиподермальные васкулиты | | |
| Ливедо-ангиит | Кожная форма узелкового периартериита, некротизирующий васкулит, ливедо с узлами, ливедо с изъязвлениями | Ветвистое или сетчатое ливедо, узловатые уплотнения, геморрагические пятна, некрозы, язвы, рубцы |
| III. Гиподермальныеваскулиты | | |
| Узловатый васкулит: |  |  |
| Острая узловатая эритема |  | Отечные ярко-красные узлы, артралгии, лихорадка |
| Хроническая узловатая эритема | Узловатый васкулит | Рецидивирующие узлы без выраженных общих явлений |
| Подострая (мигрирующая) узловатая эритема | Вариабельный гиподермит Вилановы-Пиньоля, мигрирующая узловатая эритема Беферштедта, болезнь Вилановы | Асимметричный плоский узел, растущий по периферии и разре­шающийся в центре |
| Узловато-язвенный васкулит | Нодулярный васкулит, нетуберкулезная индуративная эритема | Плотные узлы с изъязвлением, рубцы |

Приложение Г2. Клиническая и лабораторная характеристика степени активности патологического процесса при васкулитах кожи

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Показатели** | **Степень активности** | |
| I | II |
| Поражение кожи (по площади) | Ограниченное | Распространенное |
| Число высыпаний | Небольшое | Множественное |
| Температура тела | Нормальная или не выше 37,5°С | Выше 37,5°С |
| Общие явления (недомогание, общая слабость, головная боль, артралгии, миалгии и т.п.) | Отсутствуют или незначительны | Резко выражены |
| **Общий анализ крови** |  |  |
| СОЭ | До 25 мм/ч | Выше 25 мм/ч |
| Эритроциты | Норма | Менее 3,8×1012/л |
| Гемоглобин | Норма | Менее 12 г% |
| Тромбоциты | Норма | Менее 180×109/л |
| Лейкоциты | Норма | Более 10×109/л |
| **Биохимический анализ крови** |  |  |
| Общий белок | Норма | Более 85 г/л |
| α2-глобулин | Норма | Более 12% |
| γ-глобулин | Норма | Более 22% |
|  |  |  |
| С-реактивный белок | Отсутствует или до 2+ | Более 2+ |
| Комплемент | Выше 30 ед | Ниже 30 ед |
| Иммуноглобулины | Норма | Повышены |
| Ревматоидный фактор | Норма | Повышенное содержание |
| **Общий анализ мочи** |  |  |
| Протеинурия | Нет | Есть |