



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Псориаз у детей

МКБ 10: **L40**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

**Утверждены
Союзом педиатров России**

Согласованы
Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
— _____ 201_ г.

Оглавление

| | |
|--|----|
| Ключевые слова | 3 |
| Список сокращений..... | 4 |
| 1. Краткая информация | 6 |
| 1.1 Определение..... | 6 |
| 1.2 Этиология и патогенез | 6 |
| 1.3 Эпидемиология | 6 |
| 1.4 Кодирование по МКБ-10..... | 7 |
| 1.5 Примеры диагнозов | 7 |
| 1.6 Классификация | 8 |
| 2. Диагностика | 9 |
| 2.1 Жалобы и анамнез | 9 |
| 2.2 Физикальное обследование | 10 |
| 2.3 Лабораторная диагностика | 11 |
| 2.3 Инструментальная диагностика | 11 |
| 2.4 Иная диагностика | 12 |
| 2.5 Дифференциальный диагноз | 13 |
| 3. Лечение..... | 13 |
| 3.1 Консервативное лечение..... | 15 |
| 3.2 Хирургическое лечение | 26 |
| 3.3 Фототерапия..... | 26 |
| 4. Реабилитация | 37 |
| 5. Профилактика и диспансерное наблюдение..... | 37 |
| 5.1 Ведение детей | 37 |
| 5.2 Показания к госпитализации | 38 |
| 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома | 38 |
| 6.1 Ведение пациентов, получающих фототерапию | 38 |
| 6.2 Ведение пациентов, получающих биологические препараты..... | 39 |
| 6.2 Исходы и прогноз | 40 |
| Критерии оценки качества медицинской помощи | 41 |
| Список литературы..... | 41 |
| Приложение А1. Состав рабочей группы: | 55 |
| Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций | 56 |
| Приложение А3. Связанные документы | 59 |
| Приложение Б. Алгоритм ведения пациента с псориазом | 60 |
| Приложение В. Информация для пациентов | 61 |
| Приложение Г1. Формы псориаза..... | 62 |
| Приложение Г2. Классификация МГК по степени активности (Miller & Munro, 1980г., с дополнениями)..... | 67 |
| Приложение Г3. Алгоритм наружной терапии псориаза. | 68 |
| Приложение Г4. Алгоритм системной терапии псориаза у детей..... | 69 |
| Приложение Г5. Расшифровка примечаний | 69 |

Ключевые слова

- мультифакторное заболевание с наследственной предрасположенностью
- повышение пролиферации эпидермальных клеток
- нарушение кератинизации и воспалительной реакцией в дерме
- псориатическое поражение кожи
- генетическая предрасположенность
- высыпания в виде эритематозных очагов

Список сокращений

С-РБ - С-реактивный белок

PASI - Psoriasis Area Severity Index

АлАт - Аланинаминотрансфераза

АсАт – Аспартатаминотрансфераза

ГГТ – гаммаглутамилтранспептидаза

ГКС – глюкокортикостероиды

ИЛ – интерлейкин

ЛПВП - липопротеиды высокой плотности

ЛПНП - липопротеиды низкой плотности

МФД - минимальная фототоксическая доза

МЭД – минимальная эритемная доза

ПУВА (PUVA) – псорален + ультрафиолет

РКИ - рандомизированные контролируемые исследования

ТГКС – топические глюкокортикостероидные средства

УФО – ультрафиолетовое облучение

УФВ (UVB) – средневолновая фототерапия

ФНО – α – фактор некроза опухоли α

Термины и определения

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Псориаз - мультифакторное заболевание с наследственной предрасположенностью, характеризующееся повышенной пролиферацией эпидермальных клеток, нарушением кератинизации и воспалительной реакцией в дерме, обусловленной активированными Т-лимфоцитами и синтезом провоспалительных цитокинов.

1.2 Этиология и патогенез

Псориаз является мультифакторным заболеванием с полигенным типом наследования. Гены PSORS1 – PSORS9 под воздействием триггерного фактора обуславливают развитие псориазных поражений кожи различных локализаций и их клинических разновидностей. Одним из важнейших генов, ответственных за развитие псориаза в раннем детском возрасте является ген PSORS1. Он один ответственен за 35-50% наследственной компоненты заболевания. Современные исследования демонстрируют также ассоциации с геном рецептора интерлейкина 23 (IL 23R) и интерлейкина 12 (IL 12R), геном CDKAL1 и другими генами [9].

У детей, в отличие от взрослых, одним из важнейших, предрасполагающих к псориазу факторов являются инфекции, вызванные β-гемолитическим стрептококком, токсины которого в качестве суперантигена вызывают активацию Т лимфоцитов, являющихся ключевыми эффекторными клетками в развитии псориаза [103].

Установлено, что особую генетическую предрасположенность к развитию каплевидной формы псориаза имеют дети с генетическим маркером HLA cw*62[1,9,199].

Помимо стрептококка в качестве инфекционных агентов - индукторов псориаза у детей описаны ВИЧ, энтеротоксигенные штаммы золотистого стафилококка, *Candida albicans*, ветряная оспа и некоторые другие инфекции.

В последние годы показана взаимосвязь псориаза с ожирением, метаболическим синдромом, сахарным диабетом, гиперлипидемией, артериальной гипертензией. Описаны случаи коморбидности псориаза и болезни Крона в связи с тем, что локусы предрасположенности к псориазу перекрываются с локусами, определяющими другие воспалительные заболевания[4,7,170].

1.3 Эпидемиология

В общей структуре дерматологической патологии у детей в возрасте до 16 лет на долю псориаза приходится около 4% [64]. Распространенность псориаза в развитых

странах Европы составляет 1,5 – 1,6%, в США – 4,6% общей детской популяции [166]. В РФ данные о заболеваемости псориазом детского и подросткового населения демонстрируют неблагоприятную ситуацию, так в 2014 г. заболеваемость детей в возрасте 0-14 лет составила 76,2 на 100 тыс. соответствующего населения, в том числе артропатическим псориазом 0,2 на 100 тыс. детского населения, заболеваемость подростков в возрасте 15-17 лет в 2014 году составила 147,8 на 100 тыс. соответствующего подросткового населения, из них артропатические формы псориаза составили 2,5 на 100 тыс. подростков.

Гендерные различия отмечаются некоторыми исследованиями, демонстрирующими большую частоту встречаемости псориаза у девочек, в то же время другие авторы сходятся во мнении, что псориаз в детском возрасте одинаково часто встречается у обоих полов. В одном из наиболее крупных ретроспективных исследований, включавшем 1262 ребенка показано, что в 27% случаев псориаз дебютировал в возрасте до 2 лет, некоторые авторы указывают на пик заболеваемости в возрасте до 4 лет [119]. Данные отечественных исследователей, изучивших группу в 380 детей, больных псориазом, демонстрируют, что для псориаза детского возраста характерно 2 пика заболеваемости: первый - в возрасте 6-7 лет и наибольший в 14-17 лет, что совпадает с периодами физиологического вытягивания детского организма, гормональной нестабильностью, социально обусловленными психоэмоциональными перегрузками [3].

1.4 Кодирование по МКБ-10

Псориаз (L40)

L40.0 - Псориаз обыкновенный

L40.1 - Генерализованный пустулезный псориаз

L40.2 - Акродерматит стойкий [Аллопо]

L40.3 - Пустулез ладонный и подошвенный

L40.4 - Псориаз каплевидный

L40.5 - Псориаз артропатический

L40.8- Другой псориаз (Сгибательный инверсный псориаз)

L40.9 - Псориаз неуточненный

1.5 Примеры диагнозов

- *Распространенный вульгарный псориаз, прогрессирующая стадия, зимняя форма.*
- *Псориаз волосистой части головы*
- *Распространенный вульгарный псориаз, стационарная стадия, внесезонная форма.*
- *Генерализованный пустуллезный псориаз, тип Цумбуша*

1.6 Классификация

На сегодняшний день общепринятой классификации псориаза нет.

В зависимости от формы псориаза выделяют две большие группы, которые объединяют в своем составе несколько подгрупп:

Непустулезный тип, охватывающий:

- Врожденный псориаз
- Псориаз в области ношения подгузников
- Каплевидный псориаз
- Вульгарный (бляшечный) псориаз
- Линеарный псориаз
- Фолликулярный псориаз

Пустулезный тип, включающий в себя:

- *Генерализованный пустулезный псориаз*
 - острый генерализованный пустулезный псориаз (тип Цумбуша);
 - пустулезный псориаз младенцев и детей;
 - кольцевидный, по типу центробежной кольцевидной эритемы;
 - локализованный (верхних и нижних конечностей).
- *Ограниченный пустулезный псориаз*
 - хронический ладонно-подошвенный (тип Барбера);
 - акродерматит хронический пустулезный Аллопо.

В основную классификацию не входят следующие виды болезни:

- *Псориатическая ониходистрофия;*
- *Псориатическая эритродермия;*
- *Псориатический артрит.*

Описание форм псориаза представлены в Приложении Г1.

Степень тяжести заболевания оценивают с помощью индекса PASI (Psoriasis Area and Severity Index). Индекс распространённости и тяжести псориаза определяется в баллах (от 0 до 72). PASI дает возможность охарактеризовать состояние больного по следующим показателям:

1) Площадь поражения кожного покрова разных частей тела (П):

Г – область головы и шеи;

Т – область туловища;

В – руки;

Н – ноги.

В зависимости от распространенности процесса выделяют шесть степеней тяжести процесса (от 0 до 6):

0 степень: 0 %

1 степень: 1 – 9 %

2 степень: 10 – 29 %

3 степень: 30 – 49 %

4 степень: 50 – 69 %

5 степень: 70 – 89 %

6 степень: 90 — 100%

2) Выраженность проявлений оценивают по тяжести эритемы – Э, шелушения – Ш и степени инфильтрации – И:

0 – проявления отсутствуют

1 – легкое поражение

2 – среднее

3 – тяжелое

4 – очень тяжелое

Расчет индекса производится по формуле:

PASI = 0,1x (Эг+Иг+Шг) x Пг + 0,3 x (Эт+Ит+Шт) x Пт + 0,2 x (Эв+Ив+Шв) x Пв + 0,4 x (Эн+Ин+Шн) x Пн

В зависимости от количества полученных баллов степень тяжести псориаза оценивают как:

- тяжелая (PASI >30 баллов);
- среднетяжелая (PASI 11-30 баллов);
- легкая (PASI 1-10 баллов);
- ремиссия (PASI 0 баллов).

2. Диагностика

Диагноз псориаза у детей устанавливают на основании отягощенного по псориазу наследственного анамнеза (имеется приблизительно в 30 - 35% случаев) типичной клинической картины заболевания, выявления симптомов псориатической триады. Основным методом диагностики при постановке диагноза является физикальное обследование и клиническая оценка характерных признаков и изменений на коже.

2.1 Жалобы и анамнез

Прослеживается четкое различие в клиническом течении псориаза у детей в зависимости от возраста: для детей младенческой и ранней детской возрастной группы характерны высыпания в виде эритематозных очагов на коже волосистой части головы, на лице, коже век, за ушными раковинами, в области шеи, складок кожи, на местах ношения подгузников. Высыпания, как правило, сопровождаются выраженным экссудативным компонентом, иногда мокнутием; у детей старших возрастных групп клиническая картина псориаза практически не отличается от взрослых, но высыпания более яркие, менее инфильтрированные за счет сохраняющегося сосудистого компонента высыпаний.

Симптом Кебнера, по мнению некоторых авторов, отмечается примерно у трети детей с псориазом. Типичным для детского псориаза является субъективный зуд, отмечающийся примерно в 90% случаев.

Особенностью последних лет является участившееся в детском возрасте вовлечение в псориазический процесс ногтевых пластин, что проявляется разного рода ониходистрофиями и дисхромиями, данные изменения встречаются примерно у трети пациентов.

- При сборе анамнеза рекомендуется обратить внимание на наличие:
 - расположение и характер высыпаний, наличие поражения ногтей;
 - болей в костях и суставах; давность, характер и локализацию болей;
 - слабости, повышенной утомляемости, частых респираторных инфекций;
 - избыток массы тела, наличие сахарного диабета;
 - семейный анамнез.

Описание форм псориаза представлены в Приложении Г1.

2.2 Физикальное обследование

- При проведении клинического осмотра рекомендуется проводить:
 - осмотр кожных покровов с выявлением характерных элементов,
 - измерение роста и массы тела,
 - температуры тела,
 - оценку состояния костно-суставной системы;
 - выявление признаков метаболического синдрома.
- Рекомендуется оценить наличие симптомов псориазической триады:
 1. Феномен стеаринового пятна;

2. Феномен терминальной пленки;
3. Феномен кровяной росы.

Комментарии: *следует помнить, что у младенцев, а также при интертригинозной форме псориаза у детей феномены псориатической триады могут не определяться.*

2.3 Лабораторная диагностика

Для диагностики псориаза нет специфических лабораторных анализов, подтверждающих или исключающих диагноз.

Лабораторные методы диагностики применяют для оценки общего состояния пациентов, диагностики и контроля коморбидной патологии, а также для оценки состояния пациента при назначении системной терапии (иммуносупрессивной и/или генно-инженерной биологической терапии), а также дополнительных методов лечения (например, физиотерапии)

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови
- Рекомендуется проведение общего анализа мочи
- Рекомендуется проведение определения уровней аланинаминотрансферазы (АлАт), аспартатаминотрансферазы (АсАт), билирубина общего, гаммаглутамилтранспептидазы (ГГТ), липопротеидов высокой плотности (ЛПВП), липопротеидов низкой плотности (ЛПНП), общего белка, С-реактивного белка (СРБ), триглицеридов и общего холестерина.
- Рекомендовано проведение молекулярно-генетического исследования для выявления частых мутаций

Комментарии: *исследуются фрагменты генов CARD14 и IL36RN. Выявление ассоциации полиморфных участков, расположенных в хромосомных областях 6p21.3, 4q, 1q21, 3q21, 19p, 1p, 16q, 4q31, 18p11, 5q31-q33.1, 20q13, 6q21, 2q36 с развитием псориаза, тип 1-15, за исключением псориаза, тип 2 и тип 14.*

2.3 Инструментальная диагностика

Для диагностики псориаза нет специфических инструментальных методов, подтверждающих или исключающих диагноз.

Инструментальные исследования используют для оценки общего состояния пациентов, диагностики и контроля коморбидной патологии, а также для оценки состояния пациента при назначении системной терапии (иммуносупрессивной и/или генно-инженерной биологической терапии), а также дополнительных методов лечения (например, физиотерапии)

- Рекомендовано проведение рентгенографии или компьютерной томографии органов грудной клетки: для исключения специфического процесса.

Комментарии: *исключение активных инфекций проводится у всех пациентов перед назначением иммуносупрессивной терапии. Следует проявлять осторожность при применении препаратов данной группы у больных с хроническими инфекциями или наличием рецидивирующих инфекций в анамнезе. Перед началом применения препарата следует провести тестирование больного на наличие туберкулеза. Не следует применять иммуносупрессоры у больных с активным туберкулезом. При наличии латентного или активного туберкулеза (в том числе в анамнезе) следует начать его лечение до начала применения таких препаратов. Также следует начать лечение туберкулеза у больных, у которых достаточный эффект от его предыдущего лечения не подтвержден. В период лечения иммуносупрессорами и после этого следует тщательно наблюдать за больными для выявления признаков и симптомов активного туберкулеза.*

- Рекомендовано проведение реакции Манту и/или теста с аллергеном туберкулезным рекомбинантным

Комментарии: *исследования проводятся для исключения туберкулезного процесса*

- Рекомендовано проведение ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости

Комментарии: *проводится для исключения функциональных и органических изменений органов брюшной полости*

2.4 Иная диагностика

- Для подтверждения диагноза рекомендуется проводить гистологическое исследование биоптата пораженной кожи [1, 2,3].

Комментарии: морфологические изменения характеризуются выраженным акантозом эпидермиса с характерным колбообразным расширением эпидермальных выростов книзу и истончением эпидермиса над верхушками вытянутых сосочков дермы, нарушением процессов кератинизации в виде паракератоза и исчезновения зернистого слоя. Отмечаются частые фигуры митозов в базальных и супрабазальных эпителиоцитах. В периоде прогрессирования в роговом слое и в зоне паракератоза обнаруживаются скопления нейтрофильных лейкоцитов (микроабсцессы Мунро). При пустулезном псориазе обнаруживаются очаговые скопления нейтрофильных гранулоцитов в шиповатом слое (спонгиозформные пустулы Когоя). Вокруг извитых полнокровных капилляров сосочковой дермы выявляются воспалительные инфильтраты различной степени интенсивности из лимфоцитов, гистиоцитов, единичных нейтрофильных лейкоцитов.

- Рекомендована консультация физиотерапевта для назначения физиотерапевтических процедур, в том числе UVB терапии (311 нм)
- Рекомендована консультация психолога.

Комментарии: часто у детей развиваются комплексы, ухудшается качество жизни.

2.5 Дифференциальный диагноз

Дифференциальную диагностику псориаза следует проводить с папулезными высыпаниями при сифилисе, красным плоским лишаем, себорейной экземой, атопическим дерматитом, розовым лишаем, парапсориазом, пситириазом красным волосатым отрубевидным, пеленочным дерматитом.

3. Лечение

Цели лечения:

- уменьшение клинических проявлений заболевания;
- уменьшение частоты рецидивов заболевания;
- устранение отрицательных субъективных ощущений;
- улучшение качества жизни ребенка и его семьи;
- снижение риска развития коморбидных заболеваний.

Общие замечания по терапии

Лечение зависит от возраста ребенка, клинической формы псориаза, локализации кожного патологического процесса и его распространенности.

Также выявляют возможные провоцирующие факторы (стрептококковые инфекции, стресс, медикаменты и др.). Минимизируют влияние важных коморбидных состояний – факторов риска для детей – избыточного веса и гиперлипидемии, метаболического синдрома. Важной составляющей эффективной терапии псориаза в детском возрасте является междисциплинарное взаимодействие дерматолога и педиатра. Подходы к терапии псориаза в детском возрасте представлены на схеме (приложение Б1):

Наружная терапия в прогрессирующей стадии заболевания начинается с кератолитических мероприятий. Традиционно для этих целей используется 0,5 – 2% салициловая мазь. Важно помнить, что салициловую мазь в детском возрасте нельзя применять на большие площади поверхности тела из – за возможного токсического воздействия вследствие транскутанной резорбции. Пациентам грудного возраста < 5%, раннего детского < 10%, старшего детского возраста < 20% поверхности тела. Также запрещено нанесение салициловой мази в интритригинозных участках, особенно в области ношения подгузников. Нанесение мази рекомендуется производить на ночь, утром – смывать. После отторжения чешуек утром рекомендуется наносить наружные кортикостероиды, как средства противовоспалительной терапии, в дальнейшем переходят к антипролиферативной терапии с использованием кальципотриола. Кальципотриол нельзя использовать совместно с салициловой мазью и наносить на кожу складок и лица. При локализации процесса в складках и лице предпочтение следует отдавать ингибиторам кальциневрина, хотя «псориаз» еще официально не внесен в показания при использовании этих препаратов [9].

Кроме того, в терапии псориаза могут применяться мази, содержащие нафталанскую нефть, ихтиол, деготь березовый. Схемы применения наружной терапии смотри в приложении Г3.

При неэффективности наружной терапии, лечение псориаза проводят с использованием средств системной терапии. Системная терапия первично показана при пустулезном псориазе и состоянии эритродермии.

При резистентных формах заболевания у детей всегда следует исключить наличие персистирующих триггерных факторов, например хронического тонзиллита, синусита, одонтогенных инфекционных процессов и др. Перед началом системной терапии псориаза у детей оценивают соотношение риска и пользы.

В процессе терапии псориаза у детей, также важно использование средств симптоматической терапии с целью минимизации побочных эффектов лечения, с этой целью могут быть использованы гепатопротекторы, энтеросорбенты, пробиотики, ферментные, седативные, противозудные препараты, средства дезинтоксикационной и десенсибилизирующей терапии, некоторые другие.

Эффективность в выборе средства системной терапии псориаза у детей не может служить единственным критерием при отсутствии гарантий безопасности для детского организма, в том числе и в перспективе.

Также важную роль в лечении псориаза у детей играет психолого-педагогическое сопровождение, необходимо своевременно консультировать пациента у психолога. Больные псориазом дети из-за страха общественной изоляции весьма уязвимы, особенно это касается пациентов подросткового возраста. В этой связи очень важно добиваться того, чтобы заболевание не снижало внутренней самооценки пациента и не нарушало взаимоотношений с окружающими.

3.1 Консервативное лечение

Наружная терапия

Топические глюкокортикостероидные средства

Топические глюкокортикостероидные препараты рекомендуются при любых формах псориаза в качестве монотерапии или в комбинации с другими наружными или системными средствами [2, 3,49,60]. **(Сила рекомендации – 1; уровень доказательств - А)**

Комментарии: *Эффективность топических стероидов при псориазе в первую очередь связана с их иммуносупрессивным действием, которое заключается в индукции апоптоза Т- и В-лимфоцитов, угнетении их пролиферации, снижении продукции антител и ряда цитокинов, супрессии функциональной активности гранулоцитов и макрофагов. Непосредственно иммунодепрессивное воздействие ТКСТ объясняют прежде всего предотвращением миграции лейкоцитов в зону воспаления за счет подавления экспрессии молекул адгезии и транскрипции генов провоспалительных цитокинов с усилением их влияния на экспрессию генов ряда веществ, участвующих в развитии воспаления с подавлением активности прежде всего IL 1-6, IL 10, TNF-α, ИНФ-γ.*

Классификация топических кортикостероидов по степени их активности представлена в Приложении Г2.

У детей в лечении псориаза рекомендуется применять кортикостероидные средства I – III класса [2, 3,49,60]. (Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - A)

Комментарии: при наличии особых показаний, применение кортикостероидных препаратов IV класса возможно у детей старших возрастных групп, продолжительностью 10-14 дней, предпочтение следует отдавать рецептурам короткого контакта, крему и лосьону, при использовании которых вероятность развития побочных эффектов в значительной степени снижается.

В зависимости от характера и локализации псориатических высыпаний топические глюкокортикостероидные препараты применяются в виде различных лекарственных форм — мазей, кремов, лосьонов или шампуней.

- Рекомендуется назначать минимальную дозу препарата, достаточную для достижения эффекта [2, 3,49,60].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - A)

Комментарии: важно помнить, что в связи с тем, что у детей величина соотношения площади поверхности и массы тела больше, чем у взрослых, дети подвержены большему риску подавления функции гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы и развития синдрома Кушинга при применении любых ГКС местного действия. Длительное использование ГКС у детей может привести к нарушениям их роста и развития.

Расход стероидного крема должен дозироваться из расчета “единицы кончика пальца” – соответствует полоске препарата, выдавленной из тубы на концевую фалангу 2 пальца кисти. Это доза, которая должна быть нанесена на площадь поверхности кожи ребенка, равная площади двух ладоней взрослого человека.

Препараты для наружной терапии, содержащие аналоги витамина D₃

- В стационарную стадию и в период регресса рекомендуется назначение кальципотриола [21,44,167].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - A)

Комментарии: Кальципотриол является аналогом активного метаболита природного витамина D₃. Стимулирует морфологическую дифференциацию и подавляет пролиферацию кератиноцитов, что лежит в основе его лечебного эффекта при псориазе.

Кальципотриол является ингибитором активации T-лимфоцитов, вызванной

интерлейкином 1. Влияние кальципотриола на кальциевый обмен в 100 раз слабее, чем при применении кальцитриола. Трансдермальная абсорбция кальципотриола составляет от 1 % до 5% от дозы. Кальципотриол подвергается быстрой биотрансформации в печени с образованием фармакологически неактивных метаболитов. Период полувыведения очень короткий.

У детей старше 12 лет кальципотриол наносят тонким слоем на пораженные участки кожи 2 раза в сутки, максимальная доза за неделю не должна превышать 75 г; у пациентов от 6 до 12 лет также используется 2 раза в сутки, максимальная доза за неделю не должна превышать 50 г.

Терапевтический эффект наблюдается через 1–2 нед от начала лечения. Курс лечения не должен превышать 6–8 нед.

Эффективность кальципотриола увеличивается в случае сочетанного применения с сильными наружными стероидами, при использовании 1 раз в день каждого средства, когда кальципотриол наносится дважды в день по будням, а стероид дважды в день по выходным дням, при использовании кальципотриола дважды в день в сочетании с UVB терапией. Исследование эффективности и безопасности фиксированной комбинации кальципотриола и бетаметазона дипропионата у детей не проводилось.

- Кальципотриол не рекомендуется использовать в следующих случаях [21,44,167].:
 - при наличии гиперчувствительности к кальципотриолу и любому вспомогательному веществу препарата;
 - при наличии заболевания, сопровождающегося нарушением метаболизма кальция; у детей до 6 лет.
 - вместе с препаратами для местного применения, содержащими салициловую кислоту;
 - наносить препарат на кожу лица.
- При стационарной и регрессирующей стадии псориаза рекомендовано применение препаратов, содержащих цинк пиритион активированный [2,3].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - А)

Комментарии: *Препарат — в лекарственной форме аэрозоль — распыляют с расстояния 15 см на пораженные участки кожи 2–3 раза в день. Для достижения стойкого эффекта применение препарата рекомендуется продолжить в течение 1 недели после исчезновения клинических симптомов. Для обработки лекарственным*

препаратом волосистой части головы прилагается специальная насадка.

Препарат — в лекарственной форме крем — наносят тонким слоем на пораженные участки кожи 2 раза в день в течение 1–1,5 месяцев.

Препарат — в лекарственной форме шампунь — наносится на влажные волосы с последующим массажем кожи головы, далее необходимо промыть волосы, повторно нанести и оставить шампунь на голове в течение 5 минут, затем тщательно промыть волосы большим количеством воды. Применять 2–3 раза в неделю; курс лечения — 5 недель. В период ремиссии шампунь может использоваться 1–2 раза в неделю в качестве средства профилактики рецидивов.

При применении возможны аллергические реакции. Препарат не используют при повышенной чувствительности к компонентам препарата.

Клинически значимого взаимодействия препарата цинк пиритиона активированного с другими лекарственными средствами не выявлено.

Системная терапия

У детей системная терапия проводится при среднетяжелых и тяжелых формах псориаза. Выбор метода системной терапии зависит от клинической формы, стадии и распространенности псориатического процесса, возраста больного, наличия сопутствующей патологии и эффективности предшествующей терапии. Лечение следует проводить с осторожностью. Анализ имеющихся литературных данных о накопленных сведениях по эффективности и безопасности различных методов системной терапии псориаза у детей малочисленны. В период с 2007 по 2014 гг. авторам удалось проанализировать 52 исследования. Проспективные исследования недостаточны. Большинство заключений сформулировано на исследованиях с низким уровнем доказательств.

Общепринятые средства системной терапии (метотрексат, ретиноиды, циклоспорин и средства биологической терапии) назначаются преимущественно в период прогрессирования заболевания при неэффективности ранее проводимых методов терапии. В 100% случаев системная терапия детям показана в случае генерализованного пустулезного псориаза типа Цумбуша, псориатической эритродермии или угрожаемому по развитию эритродермии состоянию, сопутствующем псориатическом артрите. В последующем, в тяжелых случаях, проводится поддерживающая терапия под контролем клинико-лабораторных показателей в течение нескольких месяцев или лет.

Другие методы терапии (дезинтоксикационные, десенсибилизирующие, антигистаминные препараты, витамины, плазмаферез и др.), широко используемые в отечественной медицинской практике для лечения псориаза, у детей возможно назначать по соответствующим показаниям, как средства симптоматической терапии. Проведение и мониторинг безопасности системной терапии детям должны осуществляться в тесном взаимодействии с соответствующими смежными специалистами педиатрического профиля.

Схемы применения системной терапии смотри в приложении Г4.

- Рекомендовано назначение антибактериальных препаратов пациентам, имеющим очаги хронической стрептококковой инфекции [46,73,90,129,137,155,194].

(Сила рекомендации - 2; уровень доказательств - С)

Комментарий: *эффективность антибактериальных препаратов при каплевидной форме псориаза у детей остается спорной. Вместе с тем, пациенты, имеющие очаги хронической стрептококковой инфекции, должны быть санированы. С этой целью возможно применение антибактериальных средств пенициллинового или цефалоспоринового ряда, а при их непереносимости – препаратов из группы макролидов.*

- Рекомендовано назначение ацитретина (синтетического ароматического аналога ретиноевой кислоты) для лечения тяжелых форм псориаза, в том числе псориазической эритродермии, локализованного или генерализованного пустулезного псориаза, а также при наличии множественных (или больших по размеру) бляшек с выраженной инфильтрацией при отсутствии эффекта от других методов лечения [16,17,20,37,57,73,84,107,164,189].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарий: *Ацитретин – синтетический ароматический аналог ретиноевой кислоты. Препарат в детской практике применяют для лечения тяжелых форм псориаза, в том числе псориазической эритродермии, локализованного или генерализованного пустулезного псориаза, а также при наличии множественных (или больших по размеру) бляшек с выраженной инфильтрацией при отсутствии эффекта от других методов лечения.*

Ацитретин нормализует процессы пролиферации, дифференцировки и кератинизации клеток эпидермиса, нормализует процессы патологического ангиогенеза при псориазе.

Учитывая возможность тяжелых побочных явлений, при длительном лечении следует тщательно сопоставлять возможный риск применения ацитретина у детей с ожидаемым терапевтическим эффектом.

- Ацитретин в детском возрасте нужно назначать только при неэффективности всех других методов лечения, назначение ацитретина у детей при генерализованном пустулезном псориазе типа Цумбуша оправдано по жизненным показаниям.

Комментарии: *суточная доза зависит от массы тела и составляет около 0,5 мг/кг. В некоторых случаях на ограниченное время могут потребоваться более высокие дозы, до 1 мг/кг в сутки (не более 35 мг/сутки). Поддерживающая доза должна быть как можно меньшей, учитывая возможные побочные реакции при длительном лечении.*

Длительное лечение детей данным препаратом повышает риск изменений костной ткани, включая преждевременное закрытие эпифизов, гиперостоз скелета, внекостную кальцификацию.

- Недостаточное количество исследований, посвященных применению циклоспорина^{ж, 7н} в лечении псориаза у детей, не позволяет рекомендовать его к широкому использованию в терапии псориаза в детской дерматологической практике [16,73,94,110,122,172,188,196,202].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарий: *Описанная эффективность лечения циклоспорином всё еще остается неоднозначной. Также малоизученными являются и вопросы безопасности применения этого препарата в лечении псориаза у детей.*

- Метотрексат^ж рекомендовано применять для лечения среднетяжелого и тяжелого псориаза у детей в качестве препарата первой линии. Метотрексат является эффективным препаратом с приемлемым профилем безопасности. Для детей эффективными являются дозы 10-30 мг/м²/нед (0,3-1 мг/кг). Дозу обычно наращивают постепенно, при достижении оптимального клинического эффекта начинают снижение дозы до достижения наиболее низкой эффективной дозы [17,40,46,51,53,70,73,76,85,90,92,93,99,108,117,157].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - А)

Комментарии: *Метотрексат (4-дезоксидеокси-4-амино-10-метилфолиевая кислота) — цитостатическое средство группы антиметаболитов. Конкурентно ингибируя фермент дигидрофолатредуктазу, он блокирует превращение дигидрофолиевой кислоты в*

тетрагидрофолиевую кислоту и действует как антагонист фолиевой кислоты.

Препарат ингибирует синтез нуклеиновых кислот, репарацию ДНК и клеточный митоз.

- При проведении лечения метотрексатом рекомендовано регулярное врачебное наблюдение и контроль лабораторных показателей, особенно на начальных этапах [73].

Комментарий: *наиболее частыми побочными эффектами, описанными в литературе при лечении псориаза метотрексатом у детей, были тошнота и рвота различной степени выраженности.*

Повышение активности печеночных ферментов является еще одним возможным следствием терапии метотрексатом. В связи с этим, терапия метотрексатом должна использоваться с осторожностью у детей, страдающих ожирением, ввиду распространенности неалкогольного стеатогепатита у этой категории пациентов.

Пациенты, получающие метотрексат в комбинации с фолиевой кислотой лучше переносят терапию и у них существенно ниже риск панцитопении без изменения эффективности.

Биологические препараты

У некоторых пациентов, страдающих псориазом средней или тяжелой степени тяжести, отсутствует эффект при традиционном системном лечении и фототерапии или имеются противопоказания к ним. Для лечения этих пациентов приходится рассматривать возможность применения биологических агентов. Биологическая терапия обладает целенаправленной фармакологической активностью в отношении специфических молекулярных структур, ответственных за развитие псориаза.

Условия назначения ингибиторов ФНО- α см. раздел 6.2 Ведение пациентов, получающих биологические препараты.

- Рекомендовано назначение препарата Этанерцепта^{ж, вк} [3, 27, 59, 66, 67, 68, 70, 73, 80, 98, 102, 103, 113, 126, 131, 132, 133, 159, 161, 162, 173].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарий: *Препарат с противовоспалительным действием. Ингибитор фактора некроза опухоли альфа (ФНО- α).*

Значительная часть патологических изменений в коже в виде псориазных бляшек возникает за счет воздействия провоспалительных молекул, вовлеченных в систему, контролирующую ФНО.

Механизм действия этанерцепта, заключается в конкурентном ингибировании связывания ФНО с рецепторами ФНО на поверхности клетки. Таким образом, этанерцепт предупреждает клеточный ответ, опосредованный ФНО, способствуя биологической инактивации ФНО. Этанерцепт также может модулировать биологические ответы, контролируемые дополнительными молекулами, передающими сигнал по нисходящей (например, цитокины, адгезивные молекулы или протеиназы). И эти ответы могут либо стимулировать, либо контролировать ФНО.

Этанерцепт является эффективным и самым изученным в лечении бляшечного типа псориаза у детей биологическим препаратом. Наиболее распространенным официально задокументированным побочным эффектом, о котором имели место сообщения в процессе 96-тинедельного лечения псориаза этанерцептом у 236 детей, являются краткосрочные инфекции, что позволяет сделать вывод о его высоком профиле безопасности [73].

- При псориазе у детей 6 лет и старше рекомендовано определять дозу Этанерцепта^{жк}^{вк} из расчета 0,8 мг/кг массы тела (максимальная разовая доза 50 мг). [3, 27, 59, 66, 67, 68, 70, 73, 80, 98, 102, 103, 113, 126, 131, 132, 133, 159, 161, 162, 173].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: *Препарат вводится 1 раз в нед подкожно, до тех пор, пока не будет достигнута ремиссия, как правило, не более 24 нед. Лечение препаратом следует прекратить, если после 12 нед терапии не наблюдается положительной динамики симптомов.*

- При необходимости повторного назначения этанерцепта, рекомендовано соблюдать длительность лечения, указанную выше. Доза препарата – 0,8 мг/кг массы тела (максимальная разовая доза 50 мг) 1 раз в нед. В некоторых случаях продолжительность лечения может составить более 24 недель. [3, 27, 59, 66, 67, 68, 70, 73, 80, 98, 102, 103, 113, 126, 131, 132, 133, 159, 161, 162, 173].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: *лечение этанерцептом может проводиться как в виде монотерапии, так и в сочетании с приемом метотрексата в дозе 10–25 мг/м²/нед.*

- Не рекомендовано назначать при сопутствующем увеите, поэтому у пациентов с тяжелыми формами псориаза перед назначением этанерцепта обязательна консультация офтальмолога. [3, 27, 59, 66, 67, 68, 70, 73, 80, 98, 102, 103, 113, 126, 131, 132, 133, 159, 161, 162, 173].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Не рекомендовано назначение препарата Инфликсимаб^{жк},^{вк}. Недостаточное количество исследований, посвященных применению инфликсимаба в лечении

псориаза у детей, не позволяет рекомендовать его к широкому использованию в терапии псориаза в детской дерматологической практике. Также малоизученными являются и вопросы безопасности применения этого препарата в лечении псориаза у детей [66,84,116,142,158,199].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: препарат, содержащий химерные IgG1 моноклональные антитела к ФНО- α , которые на 75% состоят из человеческого белка и на 25% — из мышинового.

В России зарегистрирован по показаниям «псориаз» и «псориатический артрит» у взрослых. У детей инфликсимаб зарегистрирован по показаниям «болезнь Крона», «неспецифический язвенный колит» с возраста 6 лет.

Назначение инфликсимаба пациентам детского возраста с целью лечения псориаза возможно только с разрешения Локального независимого этического комитета медицинской организации, а также подписанного информированного согласия родителей (законных представителей) и ребенка старше 14 лет.

- Вводится внутривенно по следующей схеме: 0, 2, 6 нед и далее каждые 8 нед в дозе 5 мг/кг на введение;
- Каждый флакон препарата (100 мг) разводится в 200 мл 0,9% раствора NaCl;
- Препарат вводится внутривенно со скоростью не более 2 мл/мин;
- Перед введением инфликсимаба глюкокортикоиды (ГК) не вводить. Введение ГК показано только при развитии трансфузионных реакций;
- Эффект наступает в среднем через 1 – 1,5 месяца после начала лечения;
- В случае первичной неэффективности препарата возможно переключение на другой ингибитор ФНО- α .

Нежелательные явления:

- трансфузионные реакции в виде головных болей, тошноты, рвоты, болей в животе, бронхоспазма, которые купируются внутривенным введением ГК;
- из отдаленных последствий отмечаются инфекции верхних дыхательных путей, бронхит, пневмония, одышка, синусит, обострение герпетической инфекции, туберкулез.

Возможно развитие вторичной неэффективности. В случае формирования вторичной неэффективности показано назначение других ингибиторов ФНО- α .

- Не рекомендовано назначение препарата адалимумаб^{жк},^{вк}. Недостаточное количество исследований, посвященных применению адалимумаба в лечении псориаза у детей, не позволяет рекомендовать его к широкому использованию в терапии псориаза в детской дерматологической практике. Также малоизученными являются и

вопросы безопасности применения этого препарата в лечении псориаза у детей [10,18,34,48].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - С)

Комментарии: Адалимумаб представляет собой рекомбинантное моноклональное антитело, пептидная последовательность которого идентична IgG₁ человека. Адалимумаб селективно связывается с ФНО- α и нейтрализует его биологические функции за счет блокады взаимодействия с поверхностными клеточными p55 и p75 рецепторами к ФНО- α .

Препарат у детей официально зарегистрирован по показаниям «ювенильный ревматоидный артрит» с 2 лет и «болезнь Крона» с 6 лет. Согласно действующей инструкции, в остальных случаях препарат противопоказан детям до 18 лет.

Назначение адалимумаба пациентам детского возраста с целью лечения псориаза возможно только с разрешения Локального независимого этического комитета медицинской организации, а также подписанного информированного согласия родителей (законных представителей) и ребенка старше 14 лет. При назначении адалимумаба детям для лечения псориаза необходимо получить информированное согласие одного из родителей (законных представителей) или ребенка по достижении им 14 лет, а также одобрение локального этического комитета.

Схема введения:

- адалимумаб вводится подкожно 1 раз в 2 нед в дозе 40 мг на введение;
- лечение адалимумабом может проводиться как в виде монотерапии, так и в сочетании с приемом метотрексата в дозе 10–25 мг/м²/нед.

Нежелательные явления:

- кашель, боль в горле, заложенность носа;
- боль в месте инъекции;
- туберкулез.
- Рекомендовано назначение препарата устекинумаб^{ж, вк} для лечения пациентов со средней или тяжелой степенью бляшечного псориаза [11,46,49,68].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - С)

Комментарии: устекинумаб представляет собой полностью человеческие моноклональные антитела класса IgG1k с молекулярным весом около 148600 дальтон, продуцируемые рекомбинантной клеточной линией и проходящие многоступенчатую очистку, включая инактивацию и удаление вирусных частиц. Устекинумаб обладает специфичностью к субъединице p40 интерлейкинов человека IL 12 и IL 23. Препарат блокирует биологическую активность IL 12 и IL23, предотвращая их связывание с рецептором IL12R- β 1, экспрессируемым на поверхности иммунных клеток.

Эффективность и безопасность применения препарата устекинумаб у детей в возрасте от 12 до 18 лет со средней или тяжелой степенью бляшечного псориаза были оценены в рандомизированном многоцентровом, двойном слепом, плацебо-контролируемом клиническом исследовании 3-й фазы (CADMUS). Клинические испытания были проведены, в том числе, и на территории Российской Федерации. По результатам исследования, устекинумаб статистически достоверно улучшал состояние кожи и качество жизни детей со средней или тяжелой степенью бляшечного псориаза.

В РФ препарат устекинумаб официально зарегистрирован для лечения детей в возрасте от 12 до 18 лет со средней или тяжелой степенью бляшечного псориаза при отсутствии эффекта от лечения или при наличии противопоказаний, или при непереносимости других методов системной терапии или фототерапии.

Рекомендованная доза составляет 45 мг. Вторую инъекцию делают 4 недели спустя после первого применения, затем каждые 12 недель.

Лечение устекинумабом может проводиться как в виде монотерапии, так и в сочетании с приемом метотрексата в дозе 10–25 мг/м²/нед.

- Рекомендовано в качестве препарата первой линии при системной терапии псориаза у детей назначать метотрексат [11,46,49,68].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - C)

- В случае эритродермического и пустулезного псориаза рекомендовано в качестве средства первой линии терапии назначать ацитретин, и только при его неэффективности или развитии нежелательных побочных эффектов - переходить к лечению метотрексатом [11,46,49,68].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - C)

- В качестве средства терапии второй ступени при бляшечном псориазе рекомендовано назначать этанерцепт и устекинумаб, которые назначают при неконтролируемом псориазе системными препаратами или комбинацией системных препаратов, рецидивах чаще, чем раз в 3 месяца после прекращения терапии системными препаратами, когда обычные дозы системной терапии привели к токсичности, пациентам, которые плохо переносят системные препараты или фототерапию, склонные к токсичности от метотрексата, циклоспорина, ацетретина и пациентам с сопутствующими заболеваниями при которых метотрексат или циклоспорин противопоказан. При отсутствии или потере ответа на анти-ФНО следует переключиться на устекинумаб [11,46,49,68].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - C)

- В особых случаях пациентам детского возраста с целью лечения псориаза с разрешения Локального независимого этического комитета медицинской организации, а также при наличии подписанного информированного согласия родителей (законных представителей) и ребенка старше 14 лет рекомендовано назначение циклоспорина или адалимумаба [11,46,49,68].

Комментарии: Схематично алгоритм системной терапии псориаза в детском возрасте представлен в Приложении Г4.

Критериями эффективности терапии являются сроки наступления клинического эффекта, уменьшение индекса PASI более чем на 50%, длительность ремиссии, улучшение качества жизни пациента.

Ошибки в терапии

В терапии распространенных форм псориаза, особенно в стадию прогрессирования или в случаях торпидного течения заболевания, нередко используются глюкокортикостероидные препараты системного действия. Назначение глюкокортикостероидов длительными курсами может привести к генерализации кожного процесса с развитием пустулезного псориаза и/или эритродермии, торпидному течению заболевания. Применение системных глюкокортикостероидов показано при лечении псориатического артрита и в редких случаях тяжелого течения заболевания (псориатическая эритродермия). В этих случаях может быть оправдано назначение единичных инъекций (инфузий) кортикостероидов короткого действия с целью купирования остроты процесса.

3.2 Хирургическое лечение

Не требуется

3.3 Фототерапия

Общие принципы [41,42,43,45,50].

Ультрафиолетовая терапия обладает патогенетическим действием и является неотъемлемой частью лечебно-профилактических мероприятий при псориазе. Для лечения применяют методы средневолновой УФ-терапии (УФВ-терапия) и длинноволновой УФ-терапии (различные методологические подходы ПУВА-терапии).

- До проведения фототерапии у каждого пациента рекомендовано оценить соотношение ожидаемой пользы от лечения и потенциального риска развития осложнений [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: пациент (законный представитель пациента) должен быть проинформирован о методике планируемого лечения, необходимости строгого соблюдения предписаний врача, а также о возможных побочных эффектах. Проведение ПУВА-терапии (преимущественно в виде ПУВА-ванн) возможно с 12 летнего возраста по строгим показаниям.

Побочные реакции ультрафиолетовой терапии делятся на ранние (фототоксические реакции, зуд, ксероз, гиперпигментация) и отдаленные (фотостарение и риск канцерогенного действия).

Безопасность длительной многокурсовой фототерапии окончательно не установлена. Длительная УФВ-терапия может вызывать преждевременное старение кожи. Сведения о возможности канцерогенного действия УФВ-терапии противоречивы. В то же время показано, что при длительной многокурсовой ПУВА-терапии значительно увеличивается риск развития плоскоклеточного рака кожи, базально-клеточного рака кожи и меланомы. Частота развития плоскоклеточного и базально-клеточного рака кожи возрастает по мере увеличения кумулятивной дозы облучения и курсового количества процедур. Метаанализ девяти исследований, проведенных в США, Великобритании, Швеции, Германии, Австрии и Нидерландах, показал, что среди больных псориазом, получивших высокие дозы ПУВА-терапии (более 200 процедур, или более 2000 Дж/см²), плоскоклеточный рак кожи выявлялся в 14 раз чаще, чем среди пациентов, получивших низкие дозы ПУВА-терапии (менее 100 процедур, или менее 1000 Дж/см²). У мужчин, получавших в процессе ПУВА-терапии облучение половых органов, установлен также высокий риск развития плоскоклеточного рака кожи полового члена и мошонки.

- Перед назначением фототерапии для выявления противопоказаний рекомендовано проводить клинико-лабораторное обследование больного: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (с включением в исследование показателей функции печени и почек), консультации педиатра, офтальмолога, эндокринолога, по показаниям - обследование у других специалистов [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Рекомендовано при комбинация метотрексата и узкополосной средневолновой терапии использование малых доз метотрексата и низких доз УФВ, что позволяет избежать побочных эффектов как фототерапии, так и метотрексата [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Фототерапию и системные иммуносупрессивные препараты, или ретиноиды не рекомендовано комбинировать у детей, в связи с возможным развитием тяжелых побочных эффектов [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Для лечения псориаза у детей рекомендованы методы средневолновой УФ-терапии (УФВ-терапии), методы ПУВА-терапии (УФА+фотосенсибилизатор) и общее УФО (230-400нм) [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии:

Противопоказания/ограничения к применению фототерапии

Абсолютные противопоказания к фототерапии:

- *непереносимость УФ-излучения;*
- *непереносимость псораленовых фотосенсибилизаторов (для ПУВА-терапии).*
- *наличие фоточувствительных заболеваний: альбинизм; дерматомиозит; пигментная ксеродерма; красная волчанка; синдром Горлина; синдром Блюма; синдром Кокейна; трихотиодистрофия; порфирии; меланома в анамнезе или на момент лечения; плоскоклеточный или базально-клеточный рак кожи в анамнезе или на момент лечения; диспластические меланоцитарные невусы;*
- *детский возраст до 12 лет (для ПУВА-терапии).*

Относительные противопоказания к фототерапии

- *сопутствующая иммуносупрессивная терапия (в том числе циклоспорином;*
- *предраковые заболевания кожи;*
- *применение других фотосенсибилизирующих препаратов и средств (в том числе пищевых продуктов и косметических средств);*
- *тяжелые повреждения кожи солнечным светом или УФ-излучением;*
- *пузырчатка, буллезный пемфигоид;*
- *катаракта или отсутствие хрусталика (для ПУВА-терапии);*
- *лечение в прошлом мышьяком или ионизирующим излучением;*
- *выраженная дисфункция печени и почек (для ПУВА-терапии);*
- *состояния и заболевания, при которых противопоказаны методы физиотерапии;*
- *низкая комплаентность.*

Механизм действия:

Ультрафиолетовое излучение оказывает противовоспалительное, иммуномодулирующее действие, в основном иммуносупрессивное и антипролиферативное. Фотоиммунологический эффект обусловлен глубиной проникновения ультрафиолетовых лучей. УФВ-лучи воздействуют в основном на эпидермальные кератиноциты и клетки Лангерганса, УФА - лучи проникают в более глубокие слои кожи и оказывают действие на дермальные фибробласты, дендритические клетки, эндотелиоциты и клетки воспалительного инфильтрата (Т-лимфоциты, тучные клетки, гранулоциты). Ультрафиолетовые лучи оказывают влияние на: продукцию медиаторов воспаления

(цитокинов), обладающих противовоспалительным и иммуносупрессивным действием; экспрессию молекул на клеточной поверхности; индукцию апоптоза клеток, вовлеченных в патогенез заболевания. УФ-излучение поглощается внутриклеточными хромофорами - ДНК клеточного ядра. Абсорбция ультрафиолета нуклеотидами ведет к образованию фотопродуктов ДНК, в основном пиримидиновых димеров, что приводит к подавлению синтеза ДНК. Таким образом, иммуносупрессия, изменение экспрессии цитокинов и клеточного цикла - все эти факторы могут играть важную роль в объяснении терапевтического эффекта ультрафиолетового излучения при псориазе.

- Методы УФВ-терапии и общего УФО не требуют использования фотосенсибилизаторов и рекомендованы у детей с любого возраста с учетом поведенческих особенностей детей младшего возраста [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Методы ПУВА-терапии основаны на сочетанном применении фотосенсибилизаторов группы псораленов и длинноволнового УФ-излучения с длиной волны 320–400 нм и рекомендованы, главным образом, в исключительных случаях у детей с 12 летнего, в частности, при тяжелых формах псориаза, в случаях торпидного течения заболевания или отсутствия эффекта от применения других лечебных средств, в том числе УФВ и УФО терапии [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: Факторы, повышающие риск канцерогенного действия ПУВА-терапии:

- общее количество сеансов более 150–200;
- кумулятивная доза УФА более 1000–1500 Дж/см²;
- облучение половых органов у мужчин;
- большое количество сеансов за короткий период;
- I и II типы кожи;
- предшествующие опухолевые процессы кожи;
- терапия ионизирующим и рентгеновским излучением;
- лечение препаратами мышьяка;
- другие канцерогенные факторы (инсоляция, лечение циклоспорином, метотрексатом и др.).

Не рекомендуется:

- назначение более 1–2 курсов в год или большого количества сеансов за короткий период;
- облучение половых органов у лиц мужского пола.

Всем пациентам, получающим длительную многокурсовую ПУВА-терапию, необходимо проведение регулярных осмотров дерматолога с целью раннего выявления и своевременного лечения опухолей кожи.

- Во время проведения любого вида УФ-терапии рекомендовано исключить прием фотосенсибилизирующих препаратов (кроме фотосенсибилизаторов при проведении ПУВА-терапии) и продуктов питания, повышающих чувствительность кожи к ультрафиолету [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- При проведении любого вида ультрафиолетовой терапии рекомендован прием антиоксидантных препаратов, например витамин Е в дозе 400МЕ и топических увлажняющих средств [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Фототерапию рекомендовано проводить в виде монотерапии или в комплексе с медикаментозными средствами. Методики проведения фототерапии – общая (облучение всего кожного покрова) и локальная (облучение участков кожи) [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: *При проведении общей УФ терапии при наличии более медленного разрешения процесса, например при локализации на волосистой части головы или нижних конечностях общее облучение рекомендовано комбинировать с последующим локальным облучением.*

Минимальную (начальную) дозу облучения рекомендовано определять исходя из индивидуальной чувствительности больного УФИ или в зависимости от фототипа кожи (по классификации Т. Б. Фитцпатрика), см таблицу 1 и 2.

Для определения индивидуальной чувствительности у пациента рекомендовано с помощью биодозиметра Дальфельда-Горбачева на участках незагорелой кожи (на предплечье, нижней части живота, спине или ягодице) проводят фототестирование с определением при УФО и УФВ-терапии минимальной эритемной дозы (МЭД), при ПУВА-терапии — минимальной фототоксической дозы (МФД).

Используя локальные методики, нужно помнить о различной фоточувствительности разных областей тела. Если чувствительность кожи груди, живота и спины принять за 100 %, то на сгибательных поверхностях она составит 75%, на разгибательных поверхностях, лбу и шее - около 50 %, на кистях и стопах - 25 %.

- Результаты фототестирования при УФО и УФВ-терапии рекомендовано оценивать через 24 ч., при ПУВА-терапии - через 48ч.

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Таблица 1 - Фототест на эритему - рекомендации по дозированию (мДж/см²)

| | | | | | | |
|--------------------------------|-----|-----|-----|-----|-------|-------|
| УФО, УФБ (280-320нм) - терапия | 20 | 40 | 60 | 80 | 100 | 120 |
| УФБ (311нм) - терапия | 200 | 400 | 600 | 800 | 1.000 | 1.200 |

Таблица 2 - Классификация фототипов кожи (Т. Б.Фицпатрик)

| Тип кожи | Признаки |
|---|---|
| 1 тип Кельтский | Белая кожа, веснушки, светлые глаза и светлые или рыжие волосы. Они всегда обгорают, никогда при этом не загорая |
| 2 тип Светлокожий европейский | Светлая кожа, голубые, серые или зеленые глаза и русые или каштановые волосы. Загорают минимально, часто при этом обгорая |
| 3 тип Темнокожий европейский | Смугловатая кожа, темно-русые или каштановые волосы, серые или светло-карие глаза. Загорают постепенно и равномерно, обгорают незначительно |
| 4 тип Средиземноморский | Оливковая кожа, темные волосы и темно-карие глаза (азиаты). Всегда загорают, обгорая лишь в редких случаях |
| 5 тип Индонезийский | Темные волосы и глаза. Приобретают интенсивный загар (индусы, испанцы и др.), обгорают исключительно редко |
| 6 тип Афроамериканский | Представители негроидной расы, невосприимчивые к ультрафиолету и неподверженные солнечным ожогам |

- Селективная фототерапия представляет собой облучение кожи средневолновым широкополосным (280-320нм) ультрафиолетовым светом. Начальная доза облучения составляет 50–70% от МЭД. При дозировании облучения в зависимости от фототипа кожи облучение рекомендовано начинать с дозы 0,01–0,03 Дж/см² [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: Процедуры рекомендовано проводить с режимом 3–5 раз в неделю.

При отсутствии эритемы разовую дозу рекомендовано увеличивать каждую 2–3-ю процедуру на 5–20%, или на 0,01–0,02 Дж/см².

На курс рекомендовано назначать 15–35 процедур.

- Узкополосная средневолновая терапия с длиной волны 311 нм является наиболее высокоэффективным методом и может проводиться детям в любом возрасте.

Начальная доза общей УФВ 311нм терапии составляет 50–70% от МЭД. При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара больного облучение рекомендовано начинать с дозы 0,1–0,2 Дж/см². См. таблицу 3 [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: *Процедуры рекомендовано проводить 3–5 раз в неделю.*

При отсутствии эритемы разовую дозу рекомендовано повышать каждую процедуру или через процедуру на 5–20%, или на 0,05–0,01 Дж/см²,

При появлении слабовыраженной эритемы рекомендовано оставлять дозу постоянной.

На курс рекомендовано назначать 15–35 процедур.

Таблица 3 - Алгоритм УФВ фототерапии (Широкополосный УФ диапазон и УФВ 311 нм)

| Шаг 1 | Определение МЭД | Оценка через 24 часа | Дальнейшее ведение |
|-------|---|---|--|
| Шаг 2 | Начало терапии | Начальная доза терапии | 50-70% от МЭД |
| Шаг 3 | Следующие сеансы терапии по три- пять раз в неделю. | Отсутствие эритемы | Увеличение дозы на 30% |
| | | Минимальная эритема | Увеличение на 20 %. (15% после двух сеансов). |
| | | Сохраняющаяся бессимптомная эритема | Не увеличивать |
| | | Болезненная эритема с отеком или без него либо образование волдырей | Не проводить облучения до исчезновения симптомов |
| Шаг 4 | Возобновление курса терапии | После исчезновения симптомов | Уменьшить последнюю дозу на 50 %, дальше увеличить на 10 % |

- При изменении вида средневолновой терапии, например с широкополосной на узкополосную или наоборот, необходима существенная корректировка дозы, которую рекомендовано проводить на основе нового определения МЭД [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Локальную УФВ 311нм терапию рекомендовано проводить при псориазе волосистой части головы, при ограниченном вульгарном псориазе гладкой кожи. В ряде случаев (замедленное разрешение высыпаний на нижних конечностях) локальная узкополосная терапия назначается при проведении общей УФВ 311нм терапии [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

- Процедуры локальной УФВ 311нм терапии рекомендовано добавлять после 5-7 сеансов общей УФВ терапии [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: Начальная доза при локализации процесса на волосистой части головы зависит от фототипа кожи и в соответствии с классификацией Фицпатрика составляет: I тип – 2 минуты, II тип – 3 минуты, III тип – 4 минут, IV, V, VI типы - 5 минут. Максимальное время I тип – 15 минут, II тип – 17 минуты, III тип – 20 минут, IV, V, V, VI тип - 25 минут. При локализации процесса на гладкой коже начальная доза (воздействие на одно поле) составляет: I тип – 15 секунд, II тип – 20 секунд, III тип – 30 секунд, IV, V, VI типы - 45 секунд. Максимальное время воздействия на одно поле I тип – 2 минуты, II тип – 3 минуты, III тип – 4 минут, IV тип - 5 минут. Одновременно можно облучать несколько полей.

Рекомендованная продолжительность курса при псориазе волосистой части головы 4 – 6 недель, частота 4 – 7 раз в неделю. Рекомендованная продолжительность курса при локализации процесса на гладкой коже 3 - 4 недели, частота 4 – 5 раз в неделю.

- Лечение эксимерным лазером с длиной волны в ультрафиолетовом спектре 308нм рекомендовано при ограниченных формах псориаза с площадью поражения не более 10% поверхности тела. См. таблицу 4 [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Таблица 4 -Шкала доз облучения, рекомендуемая для определения МЭД, при проведении эксимерной лазеротерапии (Голдберг Д.Д., 2010).

| Зона облучения | I-II тип кожи | III-IV тип кожи | V-VI тип кожи |
|----------------|------------------------|------------------------|------------------------|
| 1 | 100Дж/см ² | 150Дж/см ² | 200 Дж/см ² |
| 2 | 130 Дж/см ² | 190 Дж/см ² | 250 Дж/см ² |
| 3 | 160 Дж/см ² | 230Дж/см ² | 300 Дж/см ² |
| 4 | 190 Дж/см ² | 270Дж/см ² | 350 Дж/см ² |
| 5 | 220 Дж/см ² | 310 Дж/см ² | 400 Дж/см ² |
| 6 | 260 Дж/см ² | 350 Дж/см ² | 450 Дж/см ² |

Комментарии: У детей рекомендуется использование режима низких и средних доз, использование высоких доз недопустимо, в связи с высоким риском возникновения ожога и выраженной болезненности.

При локализации высыпаний на лице, шее, туловище, верхних и нижних конечностях (кроме локтевых и коленных суставов) и незначительной инфильтрации очагов поражения лечение рекомендовано начинать с дозы облучения, равной 0,5-1 МЭД,

При выраженной инфильтрации очагов рекомендовано начинать с дозы, равной 2 МЭД.

Повышение разовой дозы облучения рекомендовано осуществлять каждую 2-ю процедуру на 0,5-1 МЭД, или 25% от предыдущей дозы.

Лечение рекомендовано проводить с режимом 2 раза в неделю.

Рекомендованный курс 15–20 процедур.

- ПУВА-терапия с пероральным применением фотосенсибилизаторов Д рекомендована с 16-летнего возраста по строгим показаниям [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: пероральные фотосенсибилизирующие препараты рекомендовано принимать за один прием в дозе 0,6–0,8 мг на 1 кг массы тела за 1,5– 2 часа до облучения длинноволновым УФ-светом.

Таблица 5 - Рекомендации по тестовой дозировке для определения минимальной фототоксической дозы (МФД).

| Метод | Тип кожи | Доза УФ-А (Дж/см ²) |
|--|------------------|---|
| ПУВА-терапия (пероральный прием фотосенсибилизатора) ПУВА-терапия (пероральный прием фотосенсибилизатора <0) | I-IV | 0,5 1 2 3 4 5 |
| ПУВА-ванна (1мг/л фотосенсибилизатора) | I, II III, IV | 0,25 0,5 1,0 1,5 2,0 2,5 0,5 1 2 3 4 5 |

Начальная доза УФА составляет 50% от МФД. При дозировании облучения в зависимости от фототипа кожи больного начальная доза составляет 0,25–0,5 Дж/см².

Смотри таблицу 5

Процедуры рекомендовано проводить 2– 3 раза в неделю.

При отсутствии эритемы разовую дозу облучения рекомендовано увеличить каждую 2-ю процедуру максимум на 30%, или на 0,25–0,5 Дж/см².

При появлении слабовыраженной эритемы дозу облучения рекомендовано оставить постоянной.

Максимальные значения разовой дозы УФА – 10 Дж/см².

На курс рекомендовано назначить 15–20 процедур.

При проведении ПУВА-терапии с пероральным приемом фотосенсибилизатора возможно возникновение диспепсических расстройств, головокружения. Описаны некоторые другие осложнения фототерапии (везикулезные высыпания, фолликулит, кератит,

конъюнктивит, феномен Кебнера, подногтевые геморрагии, гипертрихоз, телеагиэктазии, болезненность кожи и др.), однако в практике они встречаются сравнительно редко.

- Проведение ПУВА-терапии с наружным применением фотосенсибилизаторов рекомендовано с 12 летнего возраста [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: фотосенсибилизирующие препараты для наружного применения рекомендовано наносить на очаги поражения за 15–60 минут до облучения.

Рекомендовано начинать с дозы УФА 20–30% от МФД.

При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара больного рекомендованная начальная доза составляет 0,2–0,4 Дж/см². Процедуры проводят 2–4 раза в неделю.

При отсутствии эритемы разовую дозу облучения рекомендовано увеличить каждую 2–3-ю процедуру максимум на 30%, или на 0,1–0,3 Дж/см².

При появлении слабовыраженной эритемы рекомендовано дозу оставить постоянной.

Рекомендованные максимальные значения разовой дозы УФА – 5–8 Дж/см².

На курс рекомендовано назначить 20–30 процедур.

- ПУВА-ванны рекомендовано проводить с 12-ти летнего возраста [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: Для ПУВА-ванн рекомендовано использовать водный раствор амми большой плодов фурукумарины, для приготовления которого используют официальный 0,3% спиртовой раствор фотосенсибилизатора.

Рекомендовано использовать концентрацию амми большой плодов фурукумарины в ванне 1мг/л, температура воды 37°C, продолжительность ванны 15 мин.

Обице ванны с последующим облучением всего кожного покрова (обице ПУВА-ванны),

При ограниченных высыпаниях рекомендовано проводить локальные ванны с последующим облучением пораженной области (локальные ПУВА-ванны).

Облучения длинноволновым УФ-светом рекомендовано осуществлять непосредственно после ванны (предварительно кожу пациента насухо вытирают полотенцем).

Для определения МФД рекомендовано проводить фототестирование, облучая кожу возрастающими дозами УФА.

Рекомендована начальная доза облучения УФА - 20–30% от МФД, или 0,2–0,4 Дж/см².

Рекомендовано проводить облучение как при обицах, так и при локальных ПУВА-ваннах 2–4 раза в неделю.

При отсутствии эритемы рекомендовано увеличить разовую дозу каждую 2-ю процедуру максимум на 30%, или на 0,2–0,4 Дж/см².

При появлении слабовыраженной эритемы рекомендовано дозу оставлять постоянной. Максимальная разовая доза облучения у больных с I-II типом кожи составляет 4,0 Дж/см², у больных с III-VI типом кожи – 8,0 Дж/см². На курс назначают 15–35 процедур.

- Общее УФО представляет собой лечебное использование широкополосного света с длиной волны в спектральном диапазоне 220-400нм. При УФ-облучениях единицей измерения интенсивности УФ-радиации является биодоза - время, необходимое для получения на коже наиболее слабой (пороговой), но равномерной и ясно выраженной эритемы. Рекомендовано определять биодозу биодозиметром на расстоянии облучателя от поверхности кожи 50 см через 10 мин после облучения по Дальфельду-Горбачеву [41,42,43,45,50].

(Сила рекомендации - 1; уровень доказательств - В)

Комментарии: Общее УФ-облучение рекомендовано начинать после определения биодозы и проводят через день, реже - ежедневно.

Рекомендовано при первых 10 процедурах расстояние 100 см, при последующих - 70 см.

В случае пропуска в начале курса лечения двух-трех процедур рекомендовано повторить последнюю дозу облучения.

Курс лечения 10-15-20 процедур.

Повторный курс проводят через 2-3 месяца. Появление эритемы при общем УФ-облучении - недопустимо.

Местное облучение (локальные методики) рекомендовано проводить с расстояния 50 или 35 см в зависимости от дозы и размера поля.

(При повторных местных облучениях дозу с каждым облучением рекомендовано увеличивать на 30-50 % по сравнению с предыдущей.

Рекомендованный курс эритемотерапии одной области не должен превышать 4-5 облучений. Общая продолжительность - 15-20 минут, максимальная площадь эритемных облучений в один день - 400-500 см². Курс лечения - 5-15сеансов.

Варианты комбинированной терапии

Фототерапия + топические кортикостероиды

Фототерапия + аналоги витамина D3

Фототерапия (УФВ 311нм) + метотрексат

В литературных источниках последних лет имеются отдельные данные о единичных успешных случаях лечения псориаза у детей дапсоном, талидомидом в сочетании с UVB – терапией, микофенолата мофетилом, тофацитинибом, анакинрой, эффективность и безопасность этих средств в лечении псориаза у детей требует дальнейших

исследований и не может быть рекомендована к широкому использованию в детской дерматологической практике.

4. Реабилитация

Санаторно-курортное лечение рекомендуется проводить в стационарную и регрессирующую стадии заболевания, а также в период ремиссии. Лечение сероводородными водами проводится на курортах: Сочи (Мацеста), Горячий Ключ, Ейск, Пятигорск, Сергиевские минеральные воды, Серноводск.

Пелоидотерапия на курортах Кавказских Минеральных Вод, Республики Крым, Анапы.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

С целью профилактики и контроля над частотой рецидивов обострения псориаза следует информировать пациента и его родителей о факторах окружающей среды, генетических факторах, лекарственных препаратах, психо-эмоционального стресса, травматизации (феномен Кебнера) и других факторах, влияющих на течение данного заболевания.

Пациентов, с учетом уровня их развития, следует учить избегать даже самых незначительных травм (контактные виды спорта и т.д.). Профилактика псориазической эритродермии предусматривает недопустимость применения в прогрессирующей стадии обычного псориаза, экссудативном и пустулезном псориазе сколь-либо раздражающих средств местной терапии.

С целью профилактики обострения фоточувствительного псориаза, помимо ношения адекватной одежды, рекомендуется использования эффективных солнцезащитных кремов с уровнем защиты от инсоляции SPF 50+.

Диспансеризация больных псориазом, в процессе которой проводятся не только периодические осмотры пациентов, но и комплексное обследование, консультации смежных специалистов, направленных на определение тактики стационарного, курортного, противорецидивного лечения. При этом важно разрабатывать индивидуальный комплекс реабилитационных мероприятий.

5.1 Ведение детей

Наблюдение в амбулаторно-поликлинических условиях осуществляется педиатром и дерматологом, частота консультаций специалистов – по показаниям, в зависимости от тяжести течения болезни и наличия осложнений.

Пациенты с ограниченными формами псориаза могут получать терапию в условиях дневного стационара (дерматологического), срок госпитализации обусловлен продолжительностью и объемом обследования и лечения, в среднем может составить от 7 до 14 дней.

Пациенты со среднетяжелыми и тяжелыми формами болезни получают лечение в условиях круглосуточного стационара (дерматологического). Применяется мультидисциплинарный подход к ведению пациента, что включает обследование и

выявление всех возможных осложнений, назначение симптоматической терапии. Срок госпитализации обусловлен продолжительностью обследования и лечения, в среднем от 14 до 21 дня.

5.2 Показания к госпитализации

Госпитализация показана в следующих случаях:

–наличие тяжелых и распространенных форм, в том числе эритродермии и пустулезного псориаза;

–необходимость назначения препаратов, требующих постоянного клинико-лабораторного наблюдения;

–наличие сопутствующей патологии, требующей постоянного контроля на фоне системной терапии псориаза.

В стационар дневного пребывания больные госпитализируются в случаях необходимости проведения инфузионной терапии, введения биологических генно-инженерных препаратов, необходимости клинико-лабораторного мониторинга в терапии неосложненных форм заболевания.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома

6.1 Ведение пациентов, получающих фототерапию

Наиболее частым осложнением УФВ и ПУВА-терапии является развитие эритемы различной степени выраженности, возникающей в результате передозировки облучения или фотосенсибилизатора. В связи с этим пациенты во время курса фототерапии должны находиться под тщательным наблюдением медицинского персонала. Умеренная эритема обычно разрешается в течение нескольких дней после уменьшения дозы облучения и/или фотосенсибилизатора или временной отмены процедур, после чего лечение возобновляют с дозы, сниженной наполовину. При наличии выраженной эритемы, отека и пузырей проводится симптоматическое лечение, включающее охлаждение пораженных участков кожи, использование противозудных, обезболивающих и увлажняющих средств. Для предотвращения развития и лечения тяжелых фототоксических реакций в отдельных случаях могут быть использованы наружные и системные кортикостероиды, антигистаминные, нестероидные противовоспалительные и антиоксидантные препараты.

Для уменьшения зуда и сухости кожи больным во время курса лечения рекомендуют использовать смягчающие или увлажняющие средства. В случаях упорного зуда назначают антигистаминные и седативные препараты.

При появлении гиперпигментации кожи на пигментированные участки наносят цинковую пасту или фотозащитный крем, позволяющие защитить кожу от дальнейшего облучения.

Для уменьшения диспепсических явлений, наблюдающихся при пероральном применении фотосенсибилизаторов, их следует принимать во время еды, запивая молоком, или делить дозу на 2 последовательных приема с интервалом 30 мин. В отдельных случаях рекомендуют уменьшить дозу принимаемого препарата.

Головокружение и головная боль обычно уменьшаются при снижении дозы фотосенсибилизатора.

Риск канцерогенного действия ПУВА-терапии зависит от кумулятивной дозы облучения, поэтому ее следует контролировать. Желательно, чтобы кумулятивная доза УФА в течение жизни не превышала 1000 Дж/см².

При проведении фототерапии необходимо соблюдать следующие меры предосторожности:

- в течение всего курса лечения пациенты должны избегать пребывания на солнце и защищать кожу открытых участков тела от солнечных лучей одеждой или фотозащитным кремом;
- во время сеанса фототерапии (а при ПУВА-терапии и в течение всего дня) необходимо защищать глаза фотозащитными очками с боковой защитой, применение которых позволит избежать развития кератита, конъюнктивита и катаракты;
- губы, ушные раковины, соски, а также области, подвергающиеся хроническому солнечному облучению (лицо, шея, тыльная поверхность кистей), в случае отсутствия на них высыпаний рекомендуется защищать во время процедур одеждой или фотозащитными средствами;
- следует исключить использование других фотосенсибилизирующих препаратов и косметических средств: тетрациклина, гризеофульвина, сульфаниламидов, тиазидовых диуретиков, налидиксовой кислоты, фенотиазинов, антикоагулянтов кумаринового ряда, производных сульфонилмочевины, метиленового синего, толуидинового синего, бенгальского розового, метилового оранжевого, антралина, каменноугольного дегтя, антибактериальных и дезодорантных мыл, ароматических масел и др.;
- в процессе курса лечения, а также в течение 1–2 месяцев после его окончания целесообразно интенсивное увлажнение кожи наружными средствами.

6.2 Ведение пациентов, получающих биологические препараты

Перед назначением ингибиторов ФНО-альфа необходимо провести полное обследование пациента на наличие латентного туберкулеза, которое должно включать постановку

реакции Манту, проведение рентгенографии и/или компьютерной томографии органов грудной клетки.

- При выявлении активного туберкулезного процесса показана консультация фтизиатра, назначение ингибиторов ФНО- α противопоказано.
- При положительной туберкулиновой пробе (папула более 5 мм) необходимо проведение диаскинтеста или туберкулиновых проб с разведением для определения активности туберкулезного процесса, а также показана консультация фтизиатра.
- В случае выявления тубинфицирования показана специфическая противотуберкулезная химиотерапия в течение 3 месяцев с возможным последующим назначением ингибиторов ФНО- α .

Ведение больных, получающих ингибиторы ФНО- α

- Пациентам, получающим ингибиторы ФНО- α , необходимо проведение реакции Манту, рентгенографии и/или компьютерной томографии органов грудной клетки каждые 6 мес.
- При выявлении признаков активной туберкулезной инфекции необходима отмена ингибитора ФНО- α и консультация фтизиатра для решения вопроса о назначении специфической противотуберкулезной химиотерапии.
- При неэффективности двух ингибиторов ФНО- α осуществляется переключение на препарат с новым механизмом действия

Вакцинация и биологическая терапия

Живые вакцины не следует вводить на фоне лечения ингибиторами ФНО - α . Желательно, чтобы до начала лечения ребенок был полностью привит согласно действующего календаря.

Пациентам, бывшим в контакте с больным ветряной оспой, следует временно прекратить лечение ингибиторами ФНО и назначить профилактическое лечение иммуноглобулином против *Varicella zoster*.

6.2 Исходы и прогноз

Псориаз имеет волнообразное течение периоды ремиссии и обострения. Период обострения чаще возникает осенью и зимой (осенне-зимняя форма), реже — летом (летняя форма).

Прогноз для больных распространённым псориазом благоприятный, при тяжёлых формах (пустулёзная, артропатическая, эритродермия) возможна инвалидизация.

Критерии оценки качества медицинской помощи

| № п/п | Критерий качества | Сила рекомендации | Уровень достоверности доказательств |
|-------|--|-------------------|-------------------------------------|
| 1. | Выполнена консультация врача-дерматовенеролога | A | 1 |
| 2. | Выполнена терапия топическими глюкокортикостероидами и препаратами кератолитического действия (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний) | A | 1 |
| 3. | Уменьшение распространенности и выраженности процесса | A | 1 |

Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

Список литературы

1. Азарова В.Н., Хамаганова И.В., Поляков А.В. Генетика псориаза.// Российский журнал кожных и венерических болезней -2003г., -№ 6, с.29-33
2. Бакулев А.Л., Знаменская Л.Ф., Хобейш М.М., Олисова О.Ю. Федеральные клинические рекомендации по ведению больных псориазом. – М., 2013. - 68с.
3. Зверькова Ф.А. Болезни кожи детей. - СПб.: СОТИС, 1994, -236с.
4. Кубанова А.А., Кубанов А.А., Дж.Ф. Николас, Л. Пьюиг, Дж. Принц, Катунина О.Р., Знаменская Л.Ф. Иммунные механизмы псориаза. Новые стратегии биологической терапии / Вестник дерматологии и венерологии. – 2010, №1. – С.35-47.
5. Кубанова А.А., Мурашкин Н.Н. Псориаз и псориазиформные состояния, как аспект современных клинических особенностей течения дерматозов в детском возрасте / Вестник дерматологии и венерологии. – 2011, №2. – С.38-43

6. Молочков В.А. Псориаз и псориатический артрит / В.А. Молочков, В.В. Бадокин, В.И. Альбанова, В.А.Волнухин. – М., 2007. – 240с.
7. Мурашкин Н.Н., Глузмин М.И., Хотко А.А. и соавт. Факторы риска возникновения псориаза у детей, возрастные особенности клиники и течения заболевания / Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии. – 2010, №5 (12). – С.30 – 35.
8. Мурашкин Н.Н., Мазитова Л.П., Намазова Л.С. Особенности ангиогенеза и обоснование патогенетической терапии у детей, страдающих псориазом / Вестник дерматологии и венерологии. – 2009, № 1. – С.81-87.
9. Хёгер П.Г. Детская дерматология. – М., 2013. – 634с.
10. A multicenter, randomized, double-dummy, double-blind study evaluating two doses of adalimumab versus methotrexate (MTX) in paediatric subjects with chronic plaque psoriasis. In: ClinicalTrials.gov, Identifier: NCT01251614. Last updated April 8, 2014. URL <http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01251614?term=adalimumab+psoriasis&rank=8>. (last accessed: 26 June 2014).
11. A Phase 3 Multicenter, Randomized, Double-blind, Placebo-controlled Study Evaluating the of Efficacy and Safety of Ustekinumab in the Treatment of Adolescent Subjects With Moderate to Severe Plaque-typePsoriasis (CADMUS). In: ClinicalTrials.gov, Identifier: NCT02166203. Last updated: June 17, 2014. URL <http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/>
12. Abdel Naser MB, Wollina U, El Okby M, El Shiemy S. Psoralen plus ultraviolet A irradiation-induced lentiginos arising in vitiligo: involvement of vitiliginous and normal appearing skin. Clin Exp Dermatol. 2004;29:380–2.
13. Adamski Z, Dudziak M, Zakrzewska K. Etanercept in dermatological practice - authors' own experience in the treatment of psoriasis vulgaris and psoriatic arthritis. Post Dermatol Alergol 2011; 28: 435–441.
14. Ahini RT, Camp NJ, Cork MJ, et al. Novel genetic association between the corneodesmin gene (MHC S) gene and susceptibility to psoriasis. Hum Mol Genet. 1999;8:1135-1140.
15. Alen MH, Veal C, Faassen A, et al. A non-HLA gene within the MHC in psoriasis. Lancet. 1999;353:1589-1590.
16. Alli N, Gungor E, Karakayali G, Lenk N, Artuz F. The use of cyclosporin in a child with generalized pustular psoriasis. Br J Dermatol 1998; 139:754–755.
17. Al-Shobaili H, Al-Khenaizan S. Childhood generalized pustular psoriasis: Successful treatment with isotretinoin. Pediatr Dermatol 2007; 24:563–564.
18. Alvarez AC, Rodriguez-Nevado I, De Argila D et al. Recalcitrant pustular psoriasis successfully treated with adalimumab. Pediatr Dermatol 2011;28: 195–197.

19. Andreben C, Henseler T. Die Erbllichkeit der psoriasis: Eine analyse von 2035 familienanamnesen. *Hautarzt*. 1982;33:214-217.
20. Armin S, Cahvoshzadeh Z, Karimi A, Tajeddini A, Toosi P. Mucocutaneous candidiasis or psoriasis? A case report. *J Res Med Sci* 2007; 12: 96–99.
21. Ashcroft DM, Po AL, Williams HC, Griffiths CE. Systematic review of comparative efficacy and tolerability of calcipotriol in treating chronic plaque psoriasis. *BMJ*. 2000 Apr 8;320(7240):963-7.
22. Asumalahti K, Laitinen T, Itkonen-Vatius R, et al. A candidate gene for psoriasis near HLA-C, HCR (Pg8), is highly polymorphic with a disease associated susceptibility allele. *Hum Mol Genet*. 2000;9(10):1533-1542.
23. Bahram S, Bresnahan M, Geraghty DE, et al. A second lineage of mammalian major histocompatibility complex class I gene. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1994;91:6259-6263.
24. Bahram S, Mizuki N, Inoko H, et al. Nucleotide sequence of the human MHC class I MIC gene. *Immunogenetics*. 1996;44:80-81.
25. Balak DM, Oostveen AM, Bousema MT et al. Effectiveness and safety of fumaric acid esters in children with psoriasis: a retrospective analysis of 14 patients from The Netherlands. *Br J Dermatology* 2013; 168: 1343–1347.
26. Beattie PE, Lewis-Jones MS. A comparative study of impairment of quality of life in children with skin disease and children with other chronic childhood diseases. *Br J Dermatol*. 2006;155:145–51.
27. Beikert FC, Augustin M, Radtke MA. Etanercept in juvenile psoriasis. *Hautarzt* 2012; 63: 406–410.
28. Beylot C, Puissant A, Bioulac P, et al. Particular clinical features of psoriasis in infants and children. *Acta Dermatol Venereol (Stockh)*. 1979;59(87):95-97.
29. Borska L, Fiala Z, Krejsek J, et al. Immunologic changes in TNF-alpha, sE-selectin, sP-selectin, sICAM-1, and IL-8 in pediatric patients treated for psoriasis with the Goeckerman regimen. *Pediatr Dermatol*. 2007;24:607–12.
30. Brandrup F, Hauge M, Henningsen J, et al. 15. Psoriasis in an unselected series of twins. *Arch Dermatol*. 1978;114:874-878.
31. Brenner W, Gschnait F, Mayr WR, et al. HLA B13, B17, B37 and Cw6 in psoriasis vulgaris: association with the age of onset. *Arch Dermatol Res*. 1978;262:337-339.
32. Burden AD, Javed S, Bailey M, et al. Genetics of psoriasis: paternal inheritance and a locus on chromosome 6p. *J Invest Dermatol*. 1998;110:958-960.
33. Burden AD. Identifying a gene for psoriasis on chromosome 6 (Psors 1). *Br J Dermatol*. 2000;143:237-241.

34. Callen JP, Jackson JH. Adalimumab effectively controlled recalcitrant generalized pustular psoriasis in an adolescent. *J Dermatolog Treat* 2005; 16:350–352.
35. Capon F, Novelli G, Samprini M, et al. Searching for psoriasis susceptibility genes in Italy: genome scan and evidence for a new locus on chromosome 1. *J Invest Dermatol.* 1999;112:32-35.
36. Cargill M, Schrodi SJ, Chang M, et al. A large-scale genetic association study confirms IL12B and leads to the identification of IL23R as psoriasis- risk genes. *Am J Hum Genet.* 2007;80:273-290.
37. Chao PH, Cheng YW, Chung MY. Generalized pustular psoriasis in a 6-week-old infant. *Pediatr Dermatol* 2009; 26: 352–354.
38. Chaves YN, Cardoso DN, Jorge PF, Follador I, Oliveira Mde F. Childhood pustular psoriasis: case report. *An Bras Dermatol* 2010; 85: 899–902.
39. Cheng L, Zhang SZ, Xiao CY, et al. The A5.1 allele of the major histocompatibility complex chain-related geneA is associated with psoriasis vulgaris in Chinese. *Br J Dermatol.* 2000;143:324-329
40. Collin B, Vani A, Ogboli M, Moss C. Methotrexate treatment in 13 children with severe plaque psoriasis. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34: 295–298.
41. Cordoro KM. Management of childhood psoriasis. *Adv Dermatol.* 2008; 24:125–69.
42. Corrales IL, Ramnarine S, Lansang P. Treatment of Childhood Psoriasis with Phototherapy and Photochemotherapy *Clinical Medicine Insights: Pediatrics* 2013:7-33.
43. Coven TR, Burack LH, Gilleaudeau R, Keogh M, Ozawa M, Krueger JG. Narrowband UV-B produces superior clinical and histopathological resolution of moderate-to-severe psoriasis in patients compared with broadband UV-B. *Arch Dermatol.* 1997;133:1514–22.
44. Darley CR, Cunliffe WJ, Green CM, Hutchinson PE, Klaber MR, Downes N. Safety and efficacy of calcipotriol ointment (Dovonex) in treating children with psoriasis vulgaris. *Br J Dermatol.* 1996;135:390–3.
45. De Gruijl FR. The fundamental bases of phototherapy. Milan, Italy: OEMF Spa. 1986:153–170.
46. de Jager ME, de Jong EM, van de Kerkhof PC, Seyger MM. Efficacy and safety of treatments for childhood psoriasis: a systematic literature review. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62: 1013–1030.
47. Dhar S, Banerjee R, Agrawal N, Chatterjee S, Malakar R. Psoriasis in children: an insight. *Indian J Dermatol.* 2011;56:262–5.
48. Dini V, Barbanera S, Romanelli M. Efficacy of adalimumab for the treatment of refractory paediatric acrodermatitis continua of hallopeau. *Acta Derm Venereol* 2013; 93: 588–589.

49. Dixit S, Shumack S, Fischer G. Ustekinumab in the treatment of severe paediatric psoriasis. *Australas J Dermatol* 2013; 54: 147.
50. Dogra S, De D. Phototherapy and photochemotherapy in childhood dermatoses. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2010;76:521–6.
51. Dogra S, Handa S, Kanwar AJ. Methotrexate in severe childhood psoriasis.
52. Dogra S, Kaur I. Childhood psoriasis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2010;76:357–65.
53. Dogra S, Kumaran MS, Handa S, Kanwar AJ. Methotrexate for generalized pustular psoriasis in a 2-year-old child. *Pediatr Dermatol* 2005; 22:85–86.
54. Duffy DL, Spelman LS, Martin NG. Psoriasis in Australian twins. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:428-434.
55. Elder JT. Genome- wide association scan yields new insights into the immunopathogenesis of psoriasis. *Genes immun.* 2009;10(3):201-209.
56. Enlund F, Samuelsson L, Enerback C, et al. Psoriasis susceptibility locus in chromosome region 3q21 identified in patients from southwest Sweden *Eur J Hum Genet.* 1999;7:783-790.
57. Ergin S, Ersoy-Evans S, Sahin S, Ozkaya O. Acitretin is a safe treatment option for infantile pustular psoriasis. *J Dermatolog Treat* 2008; 19:341–343.
58. Ersoy-Evans S, Altaykan A, Sahin S, Kolemen F. Phototherapy in childhood. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:599–605.
59. Fabrizi G, Guerriero C, Pagliarello C. Etanercept in infants: suberythrodermic, recalcitrant psoriasis in a 22 month-old child successfully treated with etanercept. *Eur J Dermatol* 2007; 17: 245.
60. Farber E.M., Nall L. Childhood psoriasis.// *Cutis.* - 1999 Nov; 64(5):309-14.
61. Farber EM, Bright RD, Nall ML. Psoriasis: a questionnaire survey of 2,144 patients. *Arch Dermatol.* 1968;98:248-259.
62. Farber EM, McClintock Jr RP. A current review of psoriasis. *Calif Med J.* 1968;108:440.
63. Farber EM, Nall L, Watson W. Natural history of psoriasis in 61 twin pairs. *Arch Dermatol.* 1974;109:207-211.
64. Farber EM, Nall ML. Epidemiology: Natural history and genetics. In: 49 Roenigk HH, Maibach HI, eds. *Psoriasis.* 3rd ed. New York: Marcel Dekker; 1998:107-158.
65. Farber EM, Nall ML. The natural history of psoriasis in 5600 patients. *Dermatologica.* 1974;148:1-18.
66. Farnsworth NN, George SJ, Hsu S. Successful use of infliximab following a failed course of etanercept in a pediatric patient. *Dermatol Online J* 2005; 11: 11.
67. Floristan U, Feltes R, Ramirez P, Alonso ML, de Lucas R. Recalcitrant Palmoplantar Pustular Psoriasis Treated with Etanercept. *Pediatr Dermatol* 2011; 28: 349–350.

68. Fotiadou C, Lazaridou E, Giannopoulou C, Ioannides D. Ustekinumab for the treatment of an adolescent patient with recalcitrant plaque psoriasis. *Eur J Dermatol* 2011; 21: 117–118.
69. Fotiadou C, Lazaridou E, Ioannides D. Management of psoriasis in adolescence. *Adolesc Health Med Ther* 2014; 5: 25–34.
70. Fraga NA, Paim MdeF, Follador I, Ramos AN, Rego VR. Refractory erythrodermic psoriasis in a child with an excellent outcome by using etanercept. *An Bras Dermatol* 2011; 86: 144–147.
71. Garg T, Chander R, Mittal S. Familial juvenile generalized pustular psoriasis: response to methotrexate. *Skinmed* 2011; 9: 190–191.
72. Gazit E, Brenner S, Efer T, et al. HLA antigens in patients with psoriasis *Tissue Antigens*. 1978;12:195-199.
73. Geel M.J. van, K. Mul, M.E.A. de Jager, P.C.M. van de Kerkhof, E.M.G.J. de Jong, M.M.B. Seyger Systemic treatments in paediatric psoriasis: a systematic evidence-based update. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015 Mar;29(3):425-37
74. Gerdes S, Domm S, Mrowietz U. Long-term treatment with fumaric acid esters in an 11-year-old male child with psoriasis. *Dermatology* 2011; 222:198–200.
75. Gunther CH, Schmitt J, Wozel G. Successive use of fumaric acid esters for the treatment of psoriasis vulgaris in a 14-year-old patient. *Haut* 2004; 15:28–30. (German).
76. Gupta R, Gupta S. Methotrexate-betamethasone weekly oral pulse in psoriasis. *J Dermatolog Treat* 2007; 18: 291–294.
77. Haftek M, Simon M, Kanitakis J, et al. Expression of corneodesmin in the granular layer and stratum corneum of normal and diseased epidermis *Br J Dermatol*. 1997;137:864-873.
78. Hellgren L. Psoriasis: The prevalence in sex, age and occupational groups in total populations in Sweden. Morphology, inheritance and associations with other skin and кругъфемс diseases. Stockholm: Almqvist and Wiskell; 1967.
79. Henseler T, Christophers E. Psoriasis of early and late onset: characterisation of two types of psoriasis vulgaris. *J Am Acad Dermatol*. 1985;13:450-456.
80. Hoang JK, Burruss J. Localized cutaneous *Cryptococcus albidus* infection in a 14-year-old boy on etanercept therapy. *Pediatr Dermatol* 2007; 24: 285–288.
81. Hoyer PH, Hamm H. Psoriasis vulgaris in children and adolescents: Pathogenesis, clinical manifestation and therapy. *Monatsschrift fur Kinderheilkunde* 2014; 162: 163–177.
82. Ikaheimo I, Silvennoinen- Kassinen S, Karvonen J, et al. Immunogenetic profile of psoriasis vulgaris: association with haplotypes A2, B13, Cw6, DR7, DQA1*0201 and A1, B17, Cw6, DR7, DQA1*0201. *Arch Dermatol Res*. 1996;288:363-367.
83. Information for Healthcare Professionals: Tumor Necrosis Factor (TNF) Blockers (marketed as Remicade, Enbrel, Humira, Cimzia, and Simponi). URL

<http://www.fda.gov/Drugs/DrugSafety/PostmarketDrugSafety-InformationforPatientsandProviders/DrugSafetyInformationforHeathcareProfessionals/ucm174474.htm>. (last accessed: 26 June 2014).

84. Ingram JR, Anstey AV, Piguet V. Combination treatment with a tumour necrosis factor antagonist and an oral retinoid: efficacy in severe acral psoriasis? *Br J Dermatol* 2012; 167: 949–951.
85. Ivker RA, Grin-Jorgensen CM, Vega VK, Hoss DM, Grant-Kels JM. Infantile generalized pustular psoriasis associated with lytic lesions of the bone. *Pediatr Dermatol* 1993; 10: 277–282.
86. Jain VK, Aggarwal K, Jain K, Bansal A. Narrow-band UV-B phototherapy in childhood psoriasis. *Int J Dermatol*. 2007;46:320–2.
87. Jain VK, Bansal A, Aggarwal K, Jain K. Enhanced response of childhood psoriasis to narrow-band UV-B phototherapy with preirradiation use of mineral oil. *Pediatr Dermatol*. 2008;25:559–64.
88. Jenisch S, Koch S, Henseler T, et al. Corneodesmin gene polymorphism demonstrates strong linkage disequilibrium with HLA and association with psoriasis vulgaris. *Tissue Antigens*. 1999;54:439-449.
89. Johnson-Huang LM, Suarez-Farinas M, Sullivan-Whalen M, Gilleaudeau P, Krueger JG, Lowes MA. Effective narrow-band UVB radiation therapy suppresses the IL-23/IL-17 axis in normalized psoriasis plaques. *J Invest Dermatol*. 2010;130:2654–63.
90. Juanqin G, Zhiqiang C, Zijia H. Evaluation of the effectiveness of childhood generalized pustular psoriasis treatment in 30 cases. *Pediatr Dermatol* 1998; 15: 144–146.
91. Jury CS, McHenry P, Burden AD, Lever R, Bilslan D. Narrowband ultraviolet B (UVB) phototherapy in children. *Clin Exp Dermatol*. 2006;31:196–9.
92. Kalla G, Goyal AM. Juvenile generalized pustular psoriasis. *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 45–46.
93. Kaur I, Dogra S, De D, Kanwar AJ. Systemic methotrexate treatment in childhood psoriasis: further experience in 24 children from India. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 184–188.
94. Kilic SS, Hacimustafaoglu M, Celebi S, Karadeniz A, Ildirim I. Low dose cyclosporin A treatment in generalized pustular psoriasis. *Pediatr Dermatol* 2001; 18: 246–248.
95. Kim BS, Shin S, Youn JI, Lee YS. Treatment of erythrodermic psoriasis with etretinate. *Ann Dermatol* 1991; 3: 107–111.
96. Kiszewski AE, De Villa D, Scheibel I, Ricachnevsky N. An infant with acrodermatitis continua of Hallopeau: successful treatment with thalidomide and UVB therapy. *Pediatr Dermatol* 2009; 26: 105–106.

97. Kortuem KR, Davis MD, Witman PM, McEvoy MT, Farmer SA. Results of Goeckerman treatment for psoriasis in children: a 21-year retrospective review. *Pediatr Dermatol*. 2010;27:518–24.
98. Kress DW. Etanercept therapy improves symptoms and allows tapering of other medications in children and adolescents with moderate to severe psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: S126–S128.
99. Kumar B, Dhar S, Handa S, Kaur I. Methotrexate in childhood psoriasis. *Pediatr Dermatol* 1994; 11: 271–273.
100. Kumar B, Jain R, Sandhu K., et al. Epidemiology of childhood psoriasis: a study of 419 patients from northern India. // *Int J Dermatol*. 2004 Sep; 43(9):654-8.
101. Kurd SK, Gelfand JM. The prevalence of previously diagnosed and undiagnosed psoriasis in US adults: results from NHANES 2003-2004. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60: 218–224.
102. Landells I, Paller AS, Pariser D et al. Efficacy and safety of etanercept in children and adolescents aged ≥ 8 years with severe plaque psoriasis. *Eur J Dermatol* 2010; 20: 323–328.
103. Langley RG, Paller AS, Hebert AA et al. Patient-reported outcomes in pediatric patients with psoriasis undergoing etanercept treatment: 12-week results from a phase III randomized controlled trial. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64: 64–70.
104. Lara-Corrales I, Xi N, Pope E. Childhood psoriasis treatment: evidence published over the last 5 years. *Rev Recent Clin Trials* 2011; 6: 36–43.
105. Lofgren S, Krol A. New therapies in pediatric dermatology. *Curr Opin Pediatr*. 2011;23:399–402.
106. Lomholt G. Psoriasis. Prevalence, spontaneous course and genetics. A census study on the prevalence of skin diseases in the Faroe Islands. Copenhagen: GEC Gad; 1963.
107. Lovell DJ, Reiff A, Ilowite NT et al. Safety and efficacy of up to eight years of continuous etanercept therapy in patients with juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2008; 58: 1496–1504.
108. Lowenthal KE, Horn PJ, Kalb RE. Concurrent use of methotrexate and acitretin revisited. *J Dermatolog Treat* 2008; 19: 22–26.
109. Luu M, Cordoro KM. The evolving role of biologics in the treatment of pediatric psoriasis. *Skin Therapy Lett* 2013; 18: 1–4.
110. Mahe E, Bodemer C, Pruszkowski A, Teillac-Hamel D, de Prost Y. Cyclosporine in childhood psoriasis. *Arch Dermatol* 2001; 137: 1532–1533.
111. Matthews D, Fry L, Powles A, et al. Evidence that a locus for familial psoriasis maps to chromosome 4q. *Nat Genet*. 1996;14:231-233.
112. Maverakis E, Miyamura Y, Bowen MP, Correa G, Ono Y, Goodarzi H. Light, including ultraviolet. *J Autoimmun*. 2001;34:J247–57.

113. Mazzotta A, Saraceno R, Esposito M, Chimenti S. Etanercept, childhood and long-term safety: a case of five years treatment. *Eur J Dermatol* 2011;21: 776–777.
114. McGonagle D, Tan AL, Benjamin M. The nail as a musculoskeletal appendage - implications for an improved understanding of the link between psoriasis and arthritis. *Dermatology*.2009;218(2):97-102.
115. Menter MA, Cush JM. Successful treatment of pediatric psoriasis with infliximab. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 87–88.
116. Menter MA, Whiting DA, McWilliams J. Resistant childhood psoriasis: an analysis of patients seen in a day-care center. *Pediatr Dermatol*. 1984; 2:8–12.
117. Milano A, Bonifazi E. Psoriasis, arthritis, autoimmune hepatitis and dystrophic calcinosis in a 15-year-old girl. *Eur J Pediatr Dermatol* 2009; 19:109–114.
118. Moretti D, Cianchi I, Vannucci G, Cimaz R, Simonini G. Psoriatic juvenile idiopathic arthritis associated with uveitis: a case report. *Case Rep Rheumatol* 2013; Epub ahead of print.
119. Morris A, Rogers M, Fischer G, Williams K. Childhood psoriasis: a clinical review of 1262 cases. *Pediatr Dermatol*. 2001;18:188–98.
120. Nair R, Stuart P, Henseler TS, et al. Localization of psoriasis susceptibility locus PSORS1 to a 60kb interval telomeric to HLA- C. *Am J Hum Genet*. 2000;66:1833-1844.
121. Nair RP, Henseler T, Jenisch S, et al. Evidence for two psoriasis susceptibility loci (HLA and 17q) and two novel candidate regions (16p, 20p) by genome wide scan. *Hum Mol Genet*. 1997;6:1349-1356.
122. Nakamura S, Hashimoto Y, Igawa S et al. Childhood generalized pustular psoriasis treated by preprandial ciclosporin administration: serum cytokine pattern during the course of the disease. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34:e1023–e1024.
123. Naldi L, Griffiths CE. Traditional therapies in the management of moderate to severe chronic plaque psoriasis: an assessment of the benefits and risks. *Br J Dermatol*. 2005;152:597–615.
124. NCT02166203?term=ustekinumab+psoriasis&rank=8. (last accessed: 26 June 2014).
125. Oka A, Tamiya G, Ota M, et al. Association analysis using refined microsatellite markers localises a susceptibility locus for psoriasis vulgaris within a 111kb segment telomeric to the the HLA- C gene. *Hum Mol Genet*. 1999;8:2165-2170.
126. Osorio F, Magina S. Phototherapy and photopheresis: old and new indications. *Expert Rev Dermatol*. 2011;6:613–23.
127. Otten MH, Prince FH, Ten Cate R et al. Tumour necrosis factor (TNF)-blocking agents in juvenile psoriatic arthritis: are they effective? *Ann Rheum Dis* 2011; 70: 337–340.

128. Oxford Centre for Evidence-Based Medicine Levels of Evidence. Homepage (May 2001). URL <http://www.cebm.net/index.aspx?o=1025>. (lastaccessed: 19 February 2009).
129. Pacifico L, Renzi AM, Chiesa C. Acute guttate psoriasis after streptococcal scarlet fever. *Pediatr Dermatol* 1993; 10: 388–389.
130. Paller AS, Eichenfield LF, Langley RG et al. Subgroup analyses of etanercept in pediatric patients with psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63:e38–e41.
131. Paller AS, Siegfried EC, Eichenfield LF et al. Long-term etanercept in pediatric patients with plaque psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63:762–768.
132. Paller AS, Siegfried EC, Langley RG et al. Etanercept treatment for children and adolescents with plaque psoriasis. *N Engl J Med* 2008; 358: 241–251.
133. Papoutsaki M, Costanzo A, Mazzotta A, Gramiccia T, Soda R, Chimenti S. Etanercept for the treatment of severe childhood psoriasis. *Br J Dermatol* 2006; 154: 181–183.
134. Parisi R, Symmons DP, Griffiths CE, Ashcroft DM. Global epidemiology of psoriasis: a systematic review of incidence and prevalence. *J Invest Dermatol* 2013; 133: 377–385.
135. Pasic A, Ceovic R, Lipozencic J, et al. Phototherapy in pediatric patients. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:71–7.
136. Pathak, MA, Jimbow, K, Szabo, G, et al: Sunlight and melanin pigmentation. In: Smith KC (ed.). *Photochemical and Photobiological Reviews* 1976, Plenum Press, New York. pp 211–39.
137. Patrizi A, Costa AM, Fiorillo L, Neri I. Perianal streptococcal dermatitis associated with guttate psoriasis and/or balanoposthitis: a study of five cases. *Pediatr Dermatol* 1994; 11: 168–171.
138. Pavicic Z, Kmet-Vizitin P, Kansky A. Etretnate in treating juvenile generalized pustular psoriasis. In Farber EM, Cox AJ, eds. *Proceedings of the 4th international symposium on psoriasis*, Stanford University. University Press, Stanford (CA), 1986: 467.
139. Pavlovsky M, Baum S, Shpiro D, Pavlovsky L, Pavlotsky F. Narrow band UVB: is it effective and safe for paediatric psoriasis and atopic dermatitis? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:727–9.
140. Pearce DJ, Stealey KH, Balkrishnan R, Fleischer AB Jr, Feldman SR. Psoriasis treatment in the United States at the end of the 20th century. *Int J Dermatol*. 2006;45:370–4.
141. Pedersen OB, Svendesen AJ, Ejstrup L. et al. On the heritability of psoriatic arthritis. Disease concordance among monozygotic and dizygotic twins. *Ann Rheum Dis* 2008;67(10):1417-1421.
142. Pereira TM, Vieira AP, Fernandes JC, Antunes H, Basto AS. Anti-TNF-alpha therapy in childhood pustular psoriasis. *Dermatology* 2006; 213: 350–352.

143. Pootrakul L, Kalb RE. The management of psoriasis in children and adolescents. *G Ital Dermatol Venereol*. 2010;145:259–68.
144. Posso-De Los Rios CJ, Pope E, Lara-Corrales I. A Systematic Review of Systemic Medications for Pustular Psoriasis in Pediatrics. *Pediatr Dermatol* 2014; 31: 430–439.
145. Pugashetti R, Koo J. Phototherapy in pediatric patients: choosing the appropriate treatment option. *Semin Cutan Med Surg*. 2010;29:115–20.
146. Pugashetti R, Koo J. Phototherapy in Pediatric Patients: Choosing the Appropriate Treatment Option.-2010.-Published by Elsevier Inc. 115 doi:10.1016/j.sder.
147. Racz E, Kurek D, Kant M, et al. GATA3 expression is decreased in psoriasis and during epidermal regeneration; induction by narrow-band UVB and IL-4. *PLoS One*. 2011;6:e19806.
148. Racz E, Prens EP, Kant M, et al. Narrowband ultraviolet B inhibits innate cytosolic double-stranded RNA receptors in psoriatic skin and keratinocytes. *Br J Dermatol*. 2011;164:838–47.
149. Racz E, Prens EP, Kurek D, et al. Effective treatment of psoriasis with narrow-band UVB phototherapy is linked to suppression of the IFN and Th17 pathways. *J Invest Dermatol*. 2011;131:1547–58.
150. Radtke MA, Folster-Holst R, Beikert F, Herberger K, Augustin M. Juvenile psoriasis: rewarding endeavours in contemporary dermatology and pediatrics. *G Ital Dermatol Venereol*. 2011;146:31–45.
151. Rahman SI, Siegfried E, Flanagan KH, Armbrecht ES. The methotrexate polyglutamate assay supports the efficacy of methotrexate for severe inflammatory skin disease in children. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70: 252–256.
152. Ramanan AV, Whitworth P, Baidam EM. Use of methotrexate in juvenile idiopathic arthritis. *Arch Dis Child* 2003; 88: 197–200.
153. Raychaudhuri SP, Gross J. A comparative study of pediatric onset psoriasis with adult onset psoriasis. *Pediatr Dermatol*. 2000;17:174–8.
154. Raychaudhuri SP, Gross J. A comparative study of pediatric onset psoriasis with adult onset psoriasis. *Pediatr Dermatol* 2000; 17: 174–178.
155. Rosenberg EW, Noah PW, Zanolli MD, Skinner RB Jr, Bond MJ, Crutcher N. Use of rifampin with penicillin and erythromycin in the treatment of psoriasis. Preliminary report. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14: 761–764.
156. Rosinska D, Wolska H, Jablonska S, Konca I. Etretinate in severe psoriasis of children. *Pediatr Dermatol* 1988; 5: 266–272.
157. Rossi-Semerano L, Piram M, Chiaverini C, De Ricaud D, Smahi A, Kone-Paut I. First clinical description of an infant with interleukin-36-receptor antagonist deficiency successfully treated with anakinra. *Pediatrics* 2013;132: e1043–e1047.

158. Rott S, Kúster RM, Mrowietz U. Successful treatment of severe psoriatic arthritis with infliximab in an 11-year-old child suffering from linear psoriasis along lines of Blaschko. *Br J Dermatol* 2007; 157:191–192.
159. Ruiz-Villaverde R, Sanchez-Cano D, Abalos-Medina G. Adolescent plaque psoriasis: our experience using etanercept. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009; 23: 976–977.
160. Russell TJ, Schultes LM, Kuban DJ. Histocompatibility (HLA) antigens associated with psoriasis. *N Engl J Med.* 1972;287:738-743.
161. Sachdev A, Shwayder T. Suspected rapid-onset neutropenia following etanercept use: disproved following rechallenge and lessons to be learned. *Int J Dermatol* 2013; 52: 1287–1288.
162. Safa G, Loppin M, Bousser AM, Barbarot S. Etanercept in a 7-year-old boy with severe and recalcitrant psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56:S19–S20.
163. Sage RJ, Lim HW. UV-based therapy and vitamin D. *Dermatol Ther.* 2010; 23:72–81.
164. Salleras M, Sanchez-Regana M, Umbert P. Congenital erythrodermic psoriasis: case report and literature review. *Pediatr Dermatol* 1995; 12:231–234.
165. Sarkar S, Das K, Roychoudhury S, Shrimal A. Pseudotumor cerebri in a child treated with acitretin: a rare occurrence. *Indian J Pharmacol* 2013; 45: 89–90.
166. Schachner L, Ling NS, Press S. A statistical analysis of a pediatric dermatology clinic. *Pediatr Dermatol.* 1983;1:157.
167. Schachner L.A., Hansen R.C. *Pediatric dermatology / Fourth Edition.* – V.1 – 2. - 2011.
168. Schon MP, Boehncke WH. Psoriasis. *N Engl J Med.* 2005;352:1899–912.
169. Schunter F, Schieferstein G. HLA antigene bei psoriasis vulgaris. *Hautarzt.* 1974;25:82.
170. Seignalet J, Clot J, Guilhou JJ, et al. HLA antigens and some immunological parameters in psoriasis. *Tissue Antigens.* 1974;4:59.
171. Shah KN. Diagnosis and treatment of pediatric psoriasis: current and future. *Am J Clin Dermatol* 2013; 14: 195–213.
172. Shetty GJ, Dhurat RS, Ovhal A, Jerajani HR. Childhood pustular psoriasis successfully treated with sequential therapy. *Eur J Pediatr Dermatol* 2008;18: 213–216.
173. Siegfried EC, Eichenfield LF, Paller AS, Pariser D, Creamer K, Kricorian G. Intermittent etanercept therapy in pediatric patients with psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63: 769–774.
174. Simon M, Montezin M, Guerrin M, et al. Characterisation and purification of human corneodesmin, an epidermal basic glycoprotein associated with corneocyte-specific modified desmosomes. *J Biol Chem.* 1997;272:31770-31776.
175. Stahle M, Atakan N, Boehncke WH et al. Juvenile psoriasis and its clinical management: a European expert group consensus. *J Dtsch Dermatol Ges* 2010; 8: 812–818.

176. Steeman ASM, Balak DMW, Seyger MMB, Thio HB, Bousema MT. Fumaraten bij een meisje van vijftien jaar met psoriasis!. *Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie* 2012; 22: 308–310.
177. Stern RS, Nichols KT. Therapy with orally administered methoxsalen and ultraviolet A radiation during childhood increases the risk of basal cell carcinoma. The PUVA Follow-up Study. *J Pediatr.* 1996;129:915–7.
178. Sticherling M, Augustin M, Boehncke WH et al. Therapy of psoriasis in childhood and adolescence - a German expert consensus. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011; 9: 815–823.
179. Sticherling M. Children and adolescents with psoriasis. What therapy is recommended? *Hautarzt* 2012; 63: 192–201.
180. Swanbeck G, Inerot A, Martinsson T, et al. Genetic counselling in psoriasis: empirical data on psoriasis among first-degree relatives of 3095 psoriatic probands. *Br J Dermatol.* 1997;137(6):939-942.
181. Tan AI, Benjamin M, Toumi H, et al. The relationship between the extensor tendon enthesis and the nail in distal interphalangeal joint disease in psoriatic arthritis - a high-resolution MRI and histological study. *Rheumatology.* 2007;46(2):253-256.
182. Tan E, Lim D, Rademaker M. Narrowband UVB phototherapy in children: A New Zealand experience. *Australas J Dermatol.* 2010;51:268–73.
183. Tay YK, Morelli JG, Weston WL. Experience with UVB phototherapy in children. *Pediatr Dermatol.* 1996;13:406–9.
184. Teran CG, Teran-Escalera CN, Balderrama C. A severe case of erythrodermic psoriasis associated with advanced nail and joint manifestations: a case report. *J Med Case Rep* 2010; 4: 179.
185. Tiilikainen A, Lassus A, Karvonen J, et al. Psoriasis and HLA Cw6. *Br J Dermatol.* 1980;102:179-184.
186. Tiwari JL, Lowe NJ, Abramovits W, et al. Association of psoriasis with HLA- DR7. *Br J Dermatol.* 1982;106: 227-230.
187. Tomfohrde J, Silverman A, Barnes R, et al. Gene for familial psoriasis susceptibility mapped to the distal end of human chromosome 17q. *Science.* 1994;264:1141-1145.
188. Torchia D, Terranova M, Fabbri P. Photosensitive psoriasis in a vitiligo patient. *J Dermatol* 2006; 33: 880–883.
189. Trembath RS, Clough RL, Rosbotham JL, et al. Identification of a major susceptibility locus on chromosome 6p and evidence for further disease loci revealed by a two stage genome wide search in psoriasis. *Hum Mol Genet.* 1997;6:813-820.

190. Umezawa Y, Mabuch T, Ozawa A. Generalized pustular psoriasis in a child: observation of long-term combination therapy with etretinate and calcipotriol for 16 years. *Pediatr Dermatol* 2012; 29: 206–208.
191. Vahavihu K, Ala-Houhala M, Peric M, et al. Narrowband ultraviolet B treatment improves vitamin D balance and alters antimicrobial peptide expression in skin lesions of psoriasis and atopic dermatitis. *Br J Dermatol*. 2010;163:321–8.
192. van de Kerkhof PC. Generalized pustular psoriasis in a child. *Dermatologica* 1985; 170: 244–248.
193. van der Rhee HJ, van Gelderen HH, Polano MK. Is the use of Ro 10-9359 (Tigason) in children justified? *Acta Derm Venereol* 1980; 60: 274–275.
194. Vincent F, Ross JB, Dalton M, Wort AJ. A therapeutic trial of the use of penicillin V or erythromycin with or without rifampin in the treatment of psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 458–461.
195. Wahba A, Cohen H. Therapeutic trials with oral colchicine in psoriasis. *Acta Derm Venereol* 1980;
196. Wasilewska A, Zoch-Zwierz WM, Tenderenda E, Szynaka B. IgA nephropathy in a girl with psoriasis and seronegative arthritis. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 408–409.
197. Watson W, Cann HM, Farber EM, et al. The genetics of psoriasis. *Arch Dermatol*. 1972;105:197-207.
198. Weatherhead SC, Farr PM, Jamieson D, et al. Keratinocyte apoptosis in epidermal remodeling and clearance of psoriasis induced by UV radiation. *J Invest Dermatol*. 2011;131:1916–26.
199. Weishaupt C, Metze D, Luger TA, Stander S. Treatment of pustular psoriasis with infliximab. *J Dtsch Dermatol Ges* 2007; 5: 397–399.
200. White SH, Newcomer VD, Mickey ER, et al. Disturbance of HLA antigen frequency in psoriasis. *N Engl J Med*. 1972;287:740.
201. Wright NA, Piggott CD, Eichenfield LF. The role of biologics and other systemic agents in the treatment of pediatric psoriasis. *Semin Cutan Med Surg* 2010; 29: 20–27.
202. Xiao T, Li B, He CD, Chen HD. Juvenile generalized pustular psoriasis. *J Dermatol* 2007; 34: 573–576.
203. Zachariae H, Kragballe K, Herlin T. Colchicine in generalized pustular psoriasis: clinical response and antibody-dependent cytotoxicity by monocytes and neutrophils. *Arch Dermatol Res* 1982; 274: 327–333.
204. Zamberk P, Velazquez D, Campos M, Hernanz JM, Lazaro P. Paediatric psoriasis-narrowband UVB treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2010;24:415–9.

205. Zhou Y, Chaplin DD. Identification in the HLA class I region of a gene expressed late in keratinocyte differentiation. Proc Natl Acad Sci USA. 1993;90:9470-9

Приложение А1. Состав рабочей группы:

Баранов А.А. д.м.н., профессор, акад. РАН, Председатель Исполкома Союза педиатров России. Награды: Орден Трудового Красного Знамени, Орден Почета, Орден «За заслуги перед Отечеством» IV степени, Орден «За заслуги перед Отечеством» III степени

Намазова-Баранова Л.С., д.м.н., профессор, акад. РАН, заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России. Награды: Почетные грамоты РАМН, нагрудный знак «Отличник здравоохранения», Почетная грамота Министерства здравоохранения РФ, Благодарность Председателя Государственной Думы ФС РФ, Почетная грамота Совета Федерации РФ, Почетная грамота Правительства Российской Федерации.

Мурашкин Н.Н., профессор, д.м.н., член Союза педиатров, член правления РОДВК

Круглова Л.С., д.м.н.,

Епишев Р.В., член Союза педиатров России,

Амбарчян Э.Т., член Союза педиатров России

Материкин А.И., член Союза педиатров России

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи – дерматовенерологи;
2. Врачи-педиатры;
3. Врачи общей врачебной практики (семейная медицина);
4. Студенты медицинских ВУЗов;
5. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

- поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

- доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кокрановскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- Консенсус экспертов;
- Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

Таблица 7.

Схема для оценки уровня рекомендаций

| Степень достоверности рекомендаций | Соотношение риска и преимуществ | Методологическое качество имеющихся доказательств | Пояснения по применению рекомендаций |
|---|---|--|---|
| 1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества | Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот | Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска. | Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений |

| | | | |
|--|---|--|---|
| <p>1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p> | <p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p> | <p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p> | <p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p> |
| <p>1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p> | <p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p> | <p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p> | <p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p> |
| <p>2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p> | <p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p> | <p>Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p> | <p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p> |
| <p>2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p> | <p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p> | <p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p> | <p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p> |
| <p>2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p> | <p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p> | <p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p> | <p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p> |

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs):

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Экономический анализ:

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций:

- Внешняя экспертная оценка;
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций:

Настоящие рекомендации в предварительной версии рецензированы независимыми экспертами.

Комментарии, полученные от экспертов, систематизированы и обсуждены членами рабочей группы. Вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не были внесены, то зарегистрированы причины отказа от внесения изменений.

Консультация и экспертная оценка:

Предварительная версия была выставлена для обсуждения на сайте ФГАУ «Научный центр здоровья детей»; ФГБУ «Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии» Минздрава России для того, чтобы лица, не участвующие в разработке рекомендаций, имели возможность принять участие в обсуждении и совершенствовании рекомендаций.

Рабочая группа:

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации повторно проанализированы членами рабочей группы.

Основные рекомендации:

Сила рекомендаций (А–С) приводится при изложении текста рекомендаций.

Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи:

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи").
2. Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 924н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю дерматовенерология"

Приложение Б. Алгоритм ведения пациента с псориазом



Приложение В. Информация для пациентов

Псориаз – хроническое заболевание кожи, которое проявляется утолщением участков кожного покрова, воспалением и покраснением кожи, часто покрытой серебристыми чешуйками. Псориаз редко сопровождается зудом кожи. У некоторых пациентов могут также поражаться суставы и ногти.

Заболевание неинфекционное, заразиться им от больного нельзя.

Причины псориаза до сих пор окончательно не установлены. Считается, что за развитие этой болезни ответственны многие факторы: наиболее значимы генетические, также имеются данные о влиянии иммунных и инфекционных факторов на развитие этого заболевания.

Псориаз лечит врач- дерматовенеролог.

Для лечения псориаза используются различные препараты, как местного использования на кожу, так и для приема внутрь, а также в виде инъекций.

Препарат выбирает врач в зависимости от типа заболевания, характера его течения, возраста ребенка, расположения поражений на коже и его распространенности.

На фоне лечения, в большинстве случаев, можно добиться следующих результатов:

- уменьшение проявлений заболевания;
- уменьшение частоты обострений;
- устранение отрицательных субъективных ощущений (например, зуд кожи);
- улучшение качества жизни ребенка и его семьи;
- снижения риска развития связанных с псориазом заболеваний и/или осложнений.

Необходимо избегать травматизации кожи (контактные виды спорта и т.д.). Недопустимо применять в прогрессирующей стадии обычного псориаза, экссудативном и пустулезном псориазе сколь-либо раздражающих средств местной терапии.

С целью профилактики обострения фоточувствительного псориаза, помимо ношения адекватной одежды, следует использовать эффективные солнцезащитные кремы с уровнем защиты от инсоляции SPF 50+.

Приложение Г1. Формы псориаза

Врожденный псориаз

Данная форма псориаза, проявление которого диагностируются уже при рождении, встречается крайне редко. Течение заболевания носит первично хронический характер, зачастую торпидный к проводимой терапии.

Псориаз в области ношения подгузников

Является наиболее типичной формой псориаза у детей раннего детского возраста, при которой поражения представлены бляшкой с эритематозно – экссудативным компонентом, без признаков выраженной инфильтрации, четкими границами, выполняющей всю анатомическую зону в области ношения подгузников.

Каплевидный псориаз

Высыпания при данной форме псориаза обычно возникают в период от 1 до 3 – х недель после перенесенной инфекции, вызванной β – гемолитическим стрептококком. Развитию этой формы заболевания также может предшествовать лекарственная токсикодермия, раздражающая местная терапия. Кожный патологический процесс в данном случае, как правило, носит генерализованный характер, в виде папул и бляшек округлой формы, диаметром до 1 см, которые вначале могут напоминать вирусную экзантему и сопровождаться зудом. Детей с данным типом заболевания следует тщательно обследовать на предмет наличия ЛОР – патологии. У детей с каплевидным псориазом в течение последующего времени в большинстве случаев развивается классическая форма бляшечного псориаза.

Вульгарный (бляшечный) псориаз

У детей грудного возраста вместо папул и типичных бляшек более характерны эритематозные пятнистые поражения, сопровождающиеся мацерацией, возможно появление папуло-везикулезных элементов, поражения локализуются на лице, коже век, в крупных складках (интертригинозный вариант), ягодичной области, тыле кистей. Иногда отмечается поражение красной каймы губ. В старшем возрасте кожный патологический процесс характеризуется появлением на коже милиарных папул розово-красного цвета, склонных к слиянию и образованию бляшек различной формы и величины с четкими границами, покрытых серебристо-белыми чешуйками. Типичным признаком является поражение кожного покрова на участках «излюбленной локализации» - волосистая часть головы, разгибательная поверхность локтевых, коленных суставов, в области поясницы, крестца, однако могут локализоваться на любых других участках кожного покрова,

субъективно – зуд различной степени интенсивности характерен для большинства пациентов.

Линейный псориаз

Для этой формы заболевания характерно расположение типичных морфологических элементов – эритематозно-сквамозных папул и бляшек вдоль линий Блашко. Этот тип псориаза следует дифференцировать с воспалительным линейным веррукозным эпидермальным невусом.

Фолликулярный псориаз

Первичными элементами сыпи при данной форме псориаза у детей являются милиарные папулы, располагающиеся в области волосяных фолликулов. Поверхность папул покрыта шиповидной роговой чешуйкой. Высыпания располагаются преимущественно на передней поверхности нижних конечностей. Элементы могут быть настолько маленьких размеров, что становятся доступны отчётливой визуализации лишь при расчёсывании. Данные высыпания носят персистирующий характер и могут не замечаться длительное время, пока не появятся типичные псориазические высыпания на других участках кожного покрова.

Пустулезный псориаз

Образование пустул возможно при всех формах псориаза, например при неоправданно частом применении глюкокортикоидных препаратов, в отличие от типа заболевания, характеризующегося исключительно появлением стерильных пустул со скоплением нейтрофилов в эпидермисе. Данная разновидность псориаза в детском возрасте встречается достаточно редко. По R.D.R. Camp, 1999 (в модификации) у детей выделяют:

Острый генерализованный пустулезный псориаз типа Цумбуша – крайне тяжело протекающая в детском возрасте форма псориаза. Заболевание начинается остро с резкого ухудшения общего состояния и быстро развивающихся симптомов интоксикации, характерен гектический тип лихорадки, общее недомогание, слабость, разбитость, артралгии, гиперлейкоцитоз, резкий палочко-ядерный сдвиг, вплоть до юных форм, нейтрофилёз, повышение СОЭ, острофазовых белков. Появляются диссеминированные эритематозные папулы и бляшки с поверхностными пустулами и скоплениями гноя. В раннем детском возрасте клиническая картина может быть представлена пятнами, очагами разлитой эритемы без четких границ, на поверхности которых в дальнейшем появляются сгруппированные пустулы. У детей в возрасте до 3-х лет кожа имеет выраженные гидрофильные свойства и склонна к гиперэргическим

реакциям, развитие пустулезного псориаза возможно с появления везикул, содержимое которых в дальнейшем постепенно становится гнойным и везикулы только по прошествии некоторого времени эволюционируют в пустулы. Заболевание у детей в очень короткий срок приобретает эритродермический характер, элементы сыпи перестают быть различимы, а содержимое пустул, сливаясь в «гнойные озера», ссыхается и вместе с отслаивающимися поверхностными слоями эпидермиса формирует слоистые чешуйко-корки на поверхности кожного покрова. Часто можно наблюдать цикличность появления новых пустул, этот процесс, в среднем, происходит 1 раз в 3 дня. На фоне подсыпания новых элементов отмечается пик лихорадки до 40-41°C и гиперлейкоцитоз. У детей часто поражаются ногтевые ложа, ногтевые пластинки, которые впоследствии отслаиваются, слизистая оболочка полости рта, где в области языка можно увидеть мигрирующие кольцевидные эритематозные элементы, гениталии. Также в детском возрасте на фоне манифестации кожных проявлений у детей возможны клинические проявления псориатического артрита, увеита, пульмонита, нефрита, проявления гепатолиенального и цитолитического синдрома. Без лечения наступает быстро прогрессирующая потеря веса, гипоальбуминемия, гипокальциемия с тетаническими судорогами и смерть вследствие сердечной недостаточности.

Возможен переход генерализованного острого пустулезного псориаза в другие формы псориаза и наоборот.

Пустулезный псориаз младенцев и детей

Высыпания, возникающие в неонатальном периоде, представлены очагами разлитой эритемы без четких границ, на фоне которой наблюдаются множественные пустулы, расположенные на различных участках туловища и конечностей, типичным также является поражение крупных складок. Характерно специфическое отслоение рогового слоя в виде растрескивания «пергаментной бумаги» и последующего крупнопластинчатого шелушения. Течение заболевания и прогноз - благоприятные.

Кольцевидный вариант

Частый вариант течения псориаза у детей, протекает по типу центробежной кольцевидной эритемы; проявляется кольцевидными элементами с эритемой, шелушением и пустулами в области ползущего края; центробежным ростом элементов (продолжающимся от нескольких часов до нескольких дней), центральным началом регресса, болезненностью высыпаний, общим недомоганием, лихорадкой.

Локализованный вариант

Пустулы возникают в пределах псориатических бляшек или по их краю.

Хронический ладонно-подошвенный псориаз (тип Барбера)

Для заболевания характерно появление пустул размером 2-5 мм, скопления которых изначально возникают на видимо неизменной коже ладоней и подошв. В области ладоней поражается кожа тенара, реже – гипотенара, еще реже – область середины ладони; на коже подошвенной части стоп – высыпания локализуются в области свода. В дальнейшем, на месте локализации пустул и вокруг них появляется венчик эритемы. Часть пустул не вскрывается и засыхает с образованием желто-коричневых корок. Присутствие пустул в очаге поражения, находящихся на разных этапах развития, характеризуется картиной эволюционного полиморфизма, что придает очагу поражения разноцветную окраску. В дальнейшем патологический процесс приобретает эритематозно-сквамозный характер, напоминая экзему. В подавляющем большинстве случаев обе конечности (как ладони, так и подошвы) поражаются симметрично.

Акродерматит хронический пустулезный Аллопо

Дерматоз неясного генеза, характеризующийся стерильными пустулезными высыпаниями в области акральных отделов пальцев кистей и стоп без проксимального распространения. Типичным также является поражение ногтевых пластин по типу онихолизиса и онихомадезиса. Выделяют следующие формы заболевания: гнойная, везикулезная, эритемато-сквамозная (абортивная), фликтенулезная, вегетирующая, генерализованная. Течение заболевания длительное и резистентное к проводимой терапии.

Псориатическая ониходистрофия

Наиболее частой формой поражения ногтевых пластин при псориазе у детей являются точечные («наперстковидные») углубления, возможны также явления дисхромии, онихолизис, онихомадезис, подногтевой гиперкератоз.

Псориатическая эритродермия

Состояние, охватывающее поражением более 90% кожного покрова, характеризующееся универсальной отечностью, инфильтрацией кожи, поверхность которой покрывается большим количеством крупных и мелких сухих белых чешуек. Детей беспокоит сильный зуд, жжение и чувство стягивания кожи. Нарушается общее состояние ребенка: появляется общая слабость, недомогание, капризность, потеря аппетита, лихорадка, увеличиваются лимфатические узлы, появляются признаки гепатолиенального синдрома. Дети с эритродермией подвержены риску потери тепла и

жидкости, электролитным нарушениям, кардиальным дисфункциям, изменениям функционирования органов мочевыделительной системы.

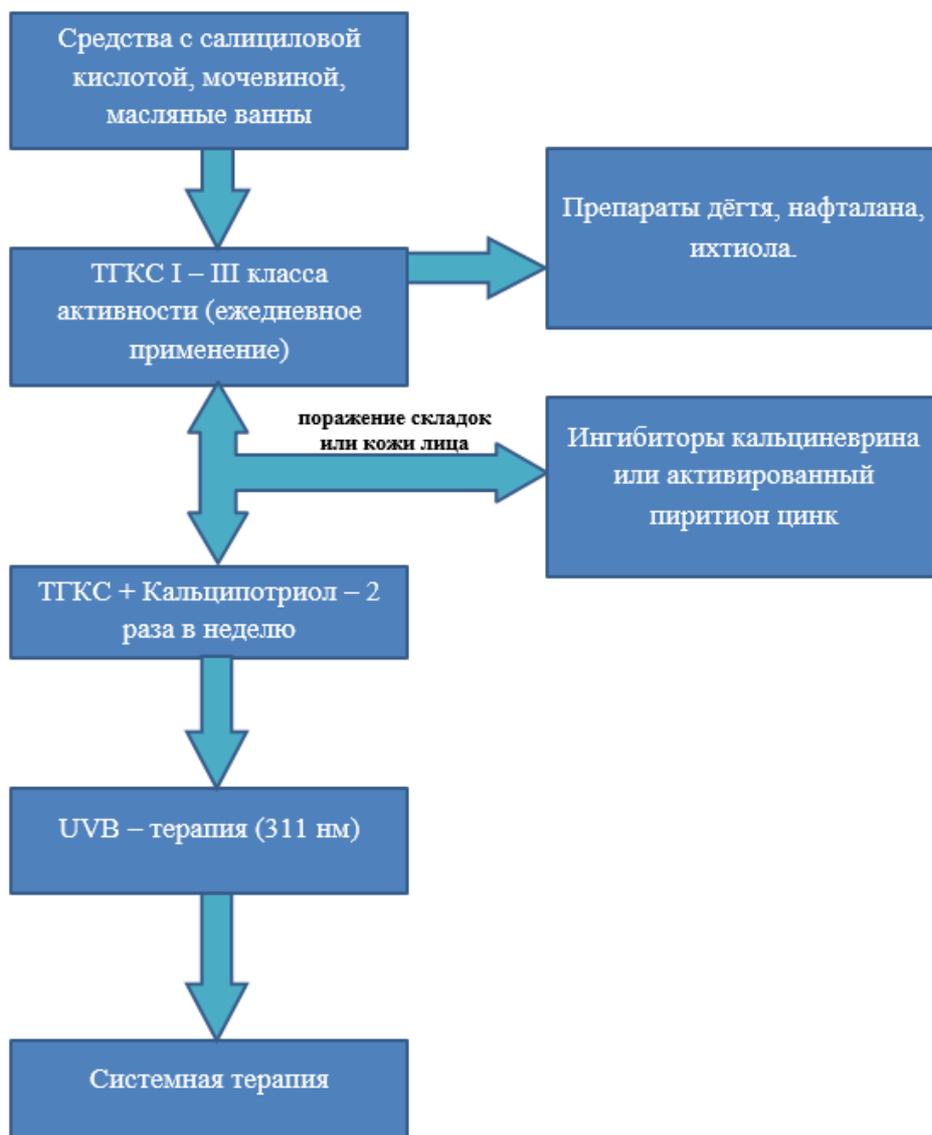
Псориазический артрит

Встречается при детском псориазе с частотой до 5-7% случаев и пик частоты его развития приходится на пубертат. При этом в 50% случаев артрит предшествует кожному процессу. Поражение суставов чаще бывает асимметричным, в виде моно- и полиартрита.

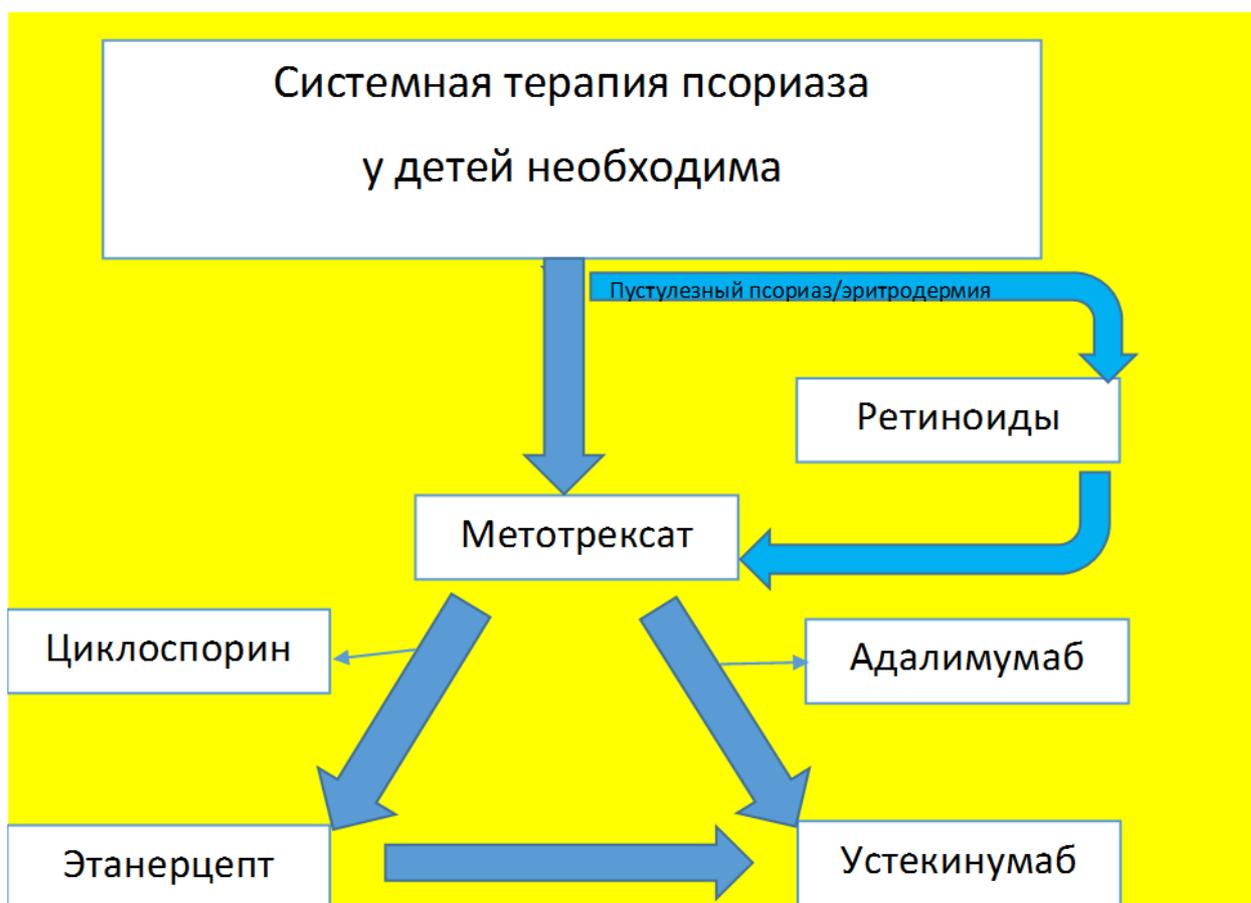
Приложение Г2. Классификация МГК по степени активности (Miller & Munro, 1980г., с дополнениями)

| Класс (степень активности) | Международное непатентованное название |
|----------------------------|---|
| IV (очень сильные) | Клобетазол (код АТХ D07AD01) 0,05% крем, мазь |
| III (сильные) | <p>Бетаметазон^{ж, вк} (бетаметазона валерат, бетаметазона дипропионат, код АТХ D07AC01) 0,1% крем и мазь; 0,05% крем и мазь</p> <p>Гидрокортизон^{ж, вк} (гидрокортизона бутират, код АТХ D07BB04, D07AB02) 0,1% мазь, крем, эмульсия, раствор</p> <p>Метилпреднизолона ацепонат^ж (код АТХ D07AC14) 0,1% жирная мазь, мазь, крем, эмульсия</p> <p>Мометазон^{ж, вк} (мометазона фуруат, код АТХ D07AC13) 0,1% мазь, крем, раствор</p> <p>Триамцинолона ацетонид (код АТХ D07AB09) 0,1% мазь, Флуоцинолона ацетонид (код АТХ D07AC04) 0,025% мазь, крем, гель, линимент Флутиказон (флутиказона пропионат, код АТХ D07AC17) 0,005% мазь и 0,05% крем</p> |
| II (средней силы) | Алклометазон (алклометазона дипропионат, код АТХ D07AB10) 0,05% мазь, крем |
| I (слабые) | <p>Гидрокортизон^{ж, вк} (Гидрокортизона ацетат, код АТХ D07AA02) 0,5%, 1% мазь</p> <p>Преднизолон^{ж, вк} (код АТХ D07AA03) 0,5% мазь</p> |

Приложение Г3. Алгоритм наружной терапии псориаза.



Приложение Г4. Алгоритм системной терапии псориаза у детей.



Приложение Г5. Расшифровка примечаний

...^ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...^{вк} – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...7н – лекарственный препарат, входящий в перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р).