

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений	4
Введение	6
1. Этиология и патогенез	9
2. Эпидемиология	37
3. Классификация	40
4. Клиническая картина	44
5. Диагностика. Критерии установления диагноза/состояния . . .	54
6. Лечение	57
7. Профилактика	117
Приложения	120
Приложение 1. Критерии оценки качества медицинской помощи	120
Приложение 2. Индекс PASI оценки тяжести и распространенности psoriasis	120
Приложение 3. Индекс CASPAR оценки тяжести psoriaticального артрита	121
Приложение 4. Индекс NAPSI оценки тяжести psoriaticального поражения ногтей	122
Приложение 5. Индекс тяжести поражения ногтей при psoriasis Baran (Nail Psoriasis Severity Index of Baran) . . .	124
Приложение 6. Индекс BSA	126
Приложение 7. Дерматологический индекс качества жизни	126
Приложение 8. Связанные документы	128
Приложение 9. Информация для пациентов	128
Тестовые задания	132
Литература	141

ВВЕДЕНИЕ

Несмотря на богатую историю, псориаз до сих пор остается одним из самых загадочных и неизученных заболеваний. Упоминания о нем встречаются еще в работах Гиппократа, Геродота, Цельса и других ученых древности. Аврелий Цельс (25–45 гг. до н.э.) в труде под названием «*De re medica*» приводит описание заболевания (автор называет его «импетиго»), очень похожее на симптомы псориаза. В Библии также можно найти упоминания подобного недуга, в этом источнике он называется «проказа». Во времена инквизиции псориаз в народе называли «розой дьявола», а больных считали проклятыми, запрещая обращаться к врачам. Дерматоз был выделен в отдельную дерматологическую группу лишь к концу XVIII в. благодаря исследованиям Роберта Уиллана и Томаса Бейтмана. Болезни дали название «проказа Уиллана». В 1841 г. австрийский дерматолог Фердинанд фон Гебра (рис. В1) дал заболеванию его современное название — «psora», что с греческого языка переводится как «зуд, сыпь».

Описание возникновения и развития морфологических элементов сыпи при псориазе, которое сделал Гебра, достаточно близко к современному варианту, благодаря чему оно до сих пор не утратило своего значения. Он утверждал, что высыпания никогда не бывают одиночными, возникают толчкообразно и вначале отделяются друг от друга участками здоровой кожи.

По мере периферического роста они могут приобретать различные формы и размеры, сливаться между собой, захватывать большие участки кожной поверхности и при этом продолжают свое развитие.

Что касается природы псориаза, Гебра присоединялся к популярному среди дерматологов середины XIX в. мнению о возможном значении наследственности и ошибочно считал, что псориазом страдают в основном соматически здоровые и крепкие люди, отличающиеся «прекрасным, цветущим здоровьем». Гебра отрицал роль нервно-психических факторов, влияние



Рис. В1. Фердинанд фон Гебра

питания, травм, климатических и географических условий.

Значительным вкладом в изучение псориаза явились публикация работы Г. Кебнера (1876) о специфической реакции кожи больных псориазом на механическую травму (феномен Кебнера) и описание Г. Ауспитцем (1897) характерного симптома — точечного кровотечения.

Основоположник российской дерматологии А.Г. Полотебнов (1838–1907, **рис. В2**), анализируя патогенез псориаза, пришел к выводу, что при этом заболевании в первую очередь имеют значение функциональные и вазомоторные неврозы, которые могут быть как наследственного характера, так и приобретенного.

Он считал, что псориаз необходимо рассматривать в тесной связи с патологией внутренних органов, обменом веществ и состоянием нервной системы.

Подчеркивая значение нервно-психических факторов в происхождении псориаза, он также описал клинику костно-суставных поражений при этом заболевании, что четко сочеталось с его учением о кожных заболеваниях, согласно которому патология кожи является отражением функционального состояния организма во взаимосвязи с многообразными воздействиями внешней среды. Теория «нервизма», господствовавшая на тот момент в мировом медицинском сообществе, не могла не найти своего отражения в дерматологической науке. Собственно говоря, ее значимость при развитии тех или иных патологических процессов, в том числе при развитии многочисленных дерматозов, подтверждается современными исследованиями.

Позднее псориаз получил название «императорская» болезнь, так как им болели многие известные люди: И. Сталин, У. Черчиль, Р. Брюс, Д. Рокфеллер и др.

В настоящее время общепризнанно, что псориаз — это хроническое системное заболевание неизвестной этиологии, предположительно

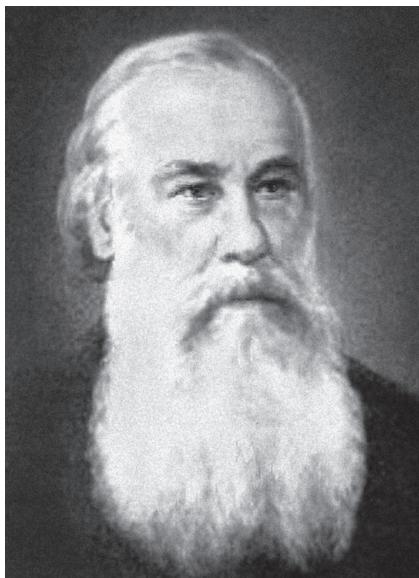


Рис. В2. А.Г. Полотебнов

мультифакториальной природы, с доминирующим значением в развитии генетических факторов и дисбалансом иммунной системы, характеризующееся ускоренной пролиферацией кератиноцитов и нарушением их дифференцировки, проявляющееся поражением кожных покровов, опорно-двигательного аппарата, ногтевых пластинок, различными психологическими расстройствами и т.д.

По данным экспертных оценок, псориазом в различных регионах мира страдает до 4% населения. При этом около 20% пациентов имеют среднетяжелую или тяжелую степень заболевания, около 30–40% страдают псориатическим артритом (ПсА). Как правило, в большинстве случаев поражение кожных покровов предшествует развитию патологии опорно-двигательного аппарата. Доказана связь псориаза с метаболическим синдромом, сердечно-сосудистыми заболеваниями, сахарным диабетом, что приводит к значительному ухудшению качества жизни. Поэтому результат успешной терапии псориаза складывается не только из очищения кожных покровов [PASI, индекс оценки тяжести и распространенности псориаза (от англ. Psoriasis Area and Severity Index) ≥ 75], но и достижения следующих целей: санации поражения опорно-двигательного аппарата и ногтевых пластинок, выявления и коррекции коморбидных состояний и сопутствующих заболеваний, осуществления контроля над ними, удовлетворенности пациента лечением.

Несмотря на то, что псориаз известен давно, а внимание, прикованное к данному заболеванию, — одно из наиболее приоритетных в дерматологии, накопленный огромный объем сведений о нем не позволяет ответить на ряд вопросов, связанных не только с его этиопатогенезом, но и причиной развития той или иной клинической формы, тех или иных осложнений и коморбидных состояний. Также не представляется возможным обеспечить пациентов доступными и эффективными средствами терапии, первичной и вторичной профилактики среднетяжелых и тяжелых форм псориаза. В настоящее время нет четких критериев, позволяющих диагностировать патологию суставов псориатического происхождения без имеющейся кожной сыпи. Общепризнанным является то, что в основе развивающихся патологических изменений опорно-двигательного аппарата, как, впрочем, и большинства других отклонений у пациентов с псориазом, лежит дисбаланс между провоспалительными и противовоспалительными цитокинами.



3. КЛАССИФИКАЦИЯ

КЛАССИФИКАЦИЯ ПСОРИАЗА В СООТВЕТСТВИИ С МКБ-10

L40.0. Псориаз обычновенный (бляшечный).

L40.1. Генерализованный пустулезный псориаз (Цумбуша).

L40.2. Акродерматит стойкий (Аллопо).

L40.3. Пустулез ладонный и подошвенный (Барбера).

L40.4. Псориаз каплевидный.

L40.5. Псориаз артропатический.

L40.8. Другой псориаз.

L40.9. Псориаз неуточненный.

В клинической практике также выделяют следующие формы псориаза:

- обычновенный;
- себорейный;
- ладонно-подошвенный (не пустулезный);
- инверсный;
- псориатическая эритродермия.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПСОРИАЗА В СООТВЕТСТВИИ С МКБ-11

EA90 Псориаз (содержит восемь уточняющих диагнозов).

EA90.0 Бляшечный псориаз.

EA90.1 Каплевидный псориаз.

EA90.2 Нестабильный псориаз.

EA90.3 Псориатическая эритродермия.

EA90.4 Пустулезный псориаз (содержит четыре уточняющих диагноза).

EA90.5 Псориаз уточненных областей или локализаций (содержит пять уточняющих диагнозов).

EA90.Y Другие уточненные формы псориаза.

EA90.Z Псориаз неуточненный.

Таблица 1. Классификация псориаза в соответствии с МКБ-11 с описанием диагнозов

Псориаз	EA90	Распространенное хроническое рецидивирующее воспалительное заболевание кожи, характеризующееся аномальным ороговением и гиперпролиферацией эпидермиса. В развитии псориаза важное значение имеет наследственная предрасположенность. Заболевание наблюдается приблизительно у 2% населения во многих регионах мира. До 10–20% пациентов с псориазом также страдают от воспалительного полиартрита (ПсА). Хотя у многих людей с псориазом заболевание носит ограниченный характер, и псориаз, и ассоциированный с ним артрит часто вызывают серьезные функциональные и психосоциальные инвалидизирующие нарушения. Более тяжелые формы псориаза часто связаны с метаболическим синдромом и, как следствие, сокращением продолжительности жизни
1. Бляшечный псориаз	EA90.0	Самая распространенная форма псориаза, которая проявляется в виде красных шелушащихся бляшек с четкими границами. Типичными местами первоначального проявления является кожа волосистой части головы, разгибательных поверхностей локтевых и коленных суставов, поясницы и голени. При тяжелом течении заболевание может поражать большую часть поверхности кожи
2. Каплевидный псориаз	EA90.1	Остро возникающие, часто распространенные по всему кожному покрову высыпания в виде небольших папул (милиарных, лентикулярных)
3. Нестабильный псориаз	EA90.2	Воспалительная форма псориаза, которая может являться предшественником псориатической эритротермии или генерализованного пустулезного псориаза. Характеризуется интенсивным воспалением по краям существующих бляшек и/или появлением множества небольших новых воспалительных папул и бляшек. У некоторых пациентов наблюдается склонность к рецидивам на протяжении всей жизни. Как правило, без системной терапии заболевание трудно контролируется

Продолжение табл. 1

4. Псориатическая эритротермия	EA90.3	Генерализованная воспалительная форма псориаза, характеризующаяся интенсивной сливной эритемой, поражающей более 90% поверхности кожи. Эритротермический псориаз обычно развивается на фоне предшествующего быстро развивающегося псориаза обычновенного или на неизмененной коже. Стимулирующие или провоцирующие факторы включают отмену глюкокортикоидов системного действия и, реже, резкое прекращение приема метотрексата, ожоги при фототерапии или интеркуррентные инфекции. У пациентов может развиться гипотермия или сердечная недостаточность с высоким сердечным выбросом
5. Пустулезный псориаз	EA90.4	Форма псориаза, характеризующаяся клинически выраженным пустулами. Пустулезный псориаз может быть локализованным или генерализованным и представлять опасность для жизни
– Генерализованный пустулезный псориаз	EA90.40	Форма псориаза, сопровождающаяся воспалительным процессом, характеризующаяся наличием обширных очагов со стерильными пустулами
– Акропустулез Аллопо	EA90.41	Редкая пустулезная форма псориаза, которая иногда может перераста в генерализованный пустулезный псориаз. Характеризуется пустулами и шелушением разной интенсивности на поверхности и вокруг ногтевых пластин, а также на кончиках пальцев кистей и стоп. Может привести к выраженному разрушению ногтевой пластины. Состояние может ассоциироваться с артритом дистального межфалангового сустава, с пустулезным псориазом ладоней и подошв или с псориазом обычновенным другой локализации
– Ладонно-подошвенный пустулез (ЛПП)	EA90.42	Хронический воспалительный дерматоз, характеризующийся образованием стерильных пустул на коже ладоней и подошв, рецидивирующих в течение месяцев и лет. Пораженные участки, как правило, краснеют и шелушатся; возможно образование трещин, часто болезненных. Наблюдается тесная взаимосвязь с курением. Почти у 24% пациентов состояние ассоциируется с псориазом иной локализации, но, вероятно, его генетический профиль отличается от псориаза обычновенного. Полиморфизмы гена рецептора ИЛ-36 тесно связаны с генерализованным пустулезным псориазом и были обнаружены у меньшинства пациентов с ладонно-подошвенным пустулезом
– Другой уточненный пустулезный псориаз	EA90.4Y	Описание отсутствует

Окончание табл. 1

6. Псориаз уточненных областей или локализаций	EA90.5	В зависимости от локализации клиническая картина, терапия и прогноз псориаза могут значительно различаться. В данной рубрике перечислены основные значимые локализации
– Псориаз волосистой части головы	EA90.50	Кожа волосистой части головы является частой локализацией первоначального проявления и наиболее распространенным анатомическим участком, поражаемым псориазом. Морфология варьирует от отдельных бляшек до полного поражения кожи головы либо утолщенными бляшками, либо не утолщенными, покрытыми чешуйками, что клинически напоминает себорейный дерматит. Наиболее частая локализация – область непосредственно за ушными раковинами и затылочная область
– Псориаз ногтей	EA90.51	Псориаз ногтей проявляется в виде точечных вдавлений, неровной поверхности, утолщения или отслоения ногтевой пластины и на ранних стадиях сопровождается покраснением дистального ногтевого ложа
– Сгибательный и интэртригинозный псориаз	EA90.52	Псориаз, поражающий кожу сгибательных поверхностей (заушных складок, подмыщечных впадин, подколенных сгибов) и/или интэртригинозных зон (паховые складки, складки под молочными железами и абдоминальная складка у людей, страдающих ожирением). Может возникать изолированно или в сочетании с себорейным псориазом, а также хроническим бляшечным псориазом. Папулы плоские, блестящие, красно-бордового цвета, практически лишенные чешуек. Имеют тенденцию к образованию трещин и мокнинию
– Аногенитальный псориаз	EA90.53	Псориаз, поражающий кожу аногенитальной зоны, включая вульву, пенис или перианальную область
– Псориаз других определенных областей или локализаций	EA90.5Y	Описание отсутствует
7. Другие уточненные формы псориаза	EA90.Y	Описание отсутствует
8. Псориаз неуточненный	EA90.Z	Описание отсутствует



4. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наиболее часто встречающаяся клиническая форма псориаза — это **обычный (вульгарный) бляшечный псориаз (рис. 4.1)**. Первичным морфологическим элементом сыпи при нем является папула розово-красного цвета, покрытая рыхлыми серебристо-белыми чешуйками. Сыпь может располагаться на любом участке тела, но наиболее характерными локализациями являются разгибательные поверхности крупных суставов и волосистая часть головы, области поясницы и крестца. В течении псориаза различают три стадии: прогрессирующую, стационарную и регрессирующую. В некоторых случаях может быть достигнута стадия ремиссии, при которой полностью отсутствуют проявления на коже, слизистых оболочках и ногтевых пластинках, а также не манифестирует патология опорно-двигательного аппарата и т.д.

Псориаз в прогрессирующей стадии характеризуется ростом элементов кожной сыпи по периферии, слиянием папул в бляшки, появлением свежих элементов на месте травм (феномен Кебнера, **рис. 4.2**).



a



б

Рис. 4.1. Бляшечный псориаз (а, б)