**Министерство  
Здравоохранения  
Российской Федерации**

Клинические рекомендации**Эритемы**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:**L53.1, L53.2, L53.3, L53.8, L53.9, L59.0**

Год утверждения (частота пересмотра):**2025**Пересмотр не позднее:**2027**

ID:**930\_1**

Возрастная категория:**Взрослые, Дети**

Специальность:

Разработчик клинической рекомендации**Союз педиатров России, Общероссийская общественная организация "Национальный альянс дерматовенерологов и косметологов"**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава России

**Оглавление**

* Список сокращений
* Термины и определения
* 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
* 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
* 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
* 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
* 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
* 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
* 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
* 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
* 2.1 Жалобы и анамнез
* 2.2 Физикальное обследование
* 2.3 Лабораторные диагностические исследования
* 2.4 Инструментальные диагностические исследования
* 2.5 Иные диагностические исследования
* 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
* 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
* 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
* 6. Организация оказания медицинской помощи
* 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
* Критерии оценки качества медицинской помощи
* Список литературы
* Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
* Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
* Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
* Приложение Б. Алгоритмы действий врача
* Приложение В. Информация для пациента
* Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

**Список сокращений**

УФЛ - ультрафиолетовые лучи

КР - клинические рекомендации

**Термины и определения**

Эритема - ограниченное покраснение кожи, вызванное расширением кровеносных сосудов дермы.

Эритемы, рассматриваемые в качестве отдельных нозологических форм, имеют различия в этиопатогенетических характеристиках, клинических проявлениях и терапевтических подходах.

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

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

Эритема - ограниченное покраснение кожи, вызванное расширением кровеносных сосудов дермы.

Эритема рассматривается:

* как морфологический компонент в клиническом симптомокомплексе различных заболеваний кожи,
* облигатная реакция организма на различные экзогенные и эндогенные факторы (механические, биологические, лучевые, температурные, химические, интоксикационные, лекарственные, психогенные и др.),
* нозологическая форма (многоформная экссудативная эритема, центробежная эритема Дарье, стойкая фигурная эритема и др.).

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

Различают активную и пассивную эритемы. Активная эритема характерна для острой фазы воспалительного процесса, имеет яркую окраску, может сопровождаться отеком и неприятными ощущениями. Пассивная эритема связана с расширением венозных сосудов дермы и стазом крови, в результате чего кожа приобретает застойный синюшно-красный цвет с цианотичным оттенком, чаще развивается вследствие длительного хронического воспаления.

Эритемы, рассматриваемые в качестве отдельных нозологических форм, имеют различия в этиопатогенетических характеристиках, клинических проявлениях и терапевтических подходах. Как правило заболевания малоизучены [1].

***Эритемы от воздействия физических факторов***

1. **Эритема стойкая солнечная (ультрафиолетовая; лучевая)** - сосудистая реакция на воздействие ультрафиолетовых лучей (УФЛ). Ключевым событием, возникающим при воздействии УФ-излучения на кожу, является вазодилатация, обусловленная действием на сосуды вазоактивных медиаторов [2].
2. **Эритема тепловая (эритема ожоговая, эритема ab igne)**- сетчатый телеангиэктатический пигментный дерматоз. Возникает в ответ на повторное и продолжительное воздействие слабого инфракрасного излучения, по интенсивности недостаточного для того, чтобы вызвать ожог. При первых воздействиях подпорогового инфракрасного излучения развивается транзиторная сетчатая эритема. При повторных развивается более выраженная эритема с гиперпигментацией, в ряде случаев с развитием поверхностной атрофии эпидермиса. В результате многократных и длительных воздействий развиваются пойкилодермия с сетчатой телеангиэктазией, меланоз и диффузный гиперкератоз [3].
3. **Холодовая эритема**- реакция в ответ на воздействие низких температур. Один из предполагаемыих механизмов - врождённый дефект метаболизма серотонина.

***Эритема ладоней и подошв***

1. **Эритема ладоней (врожденная)**

Наследственная эритема ладоней или болезнь Лейна («красные» ладони) - расширение большого числа капиллярных анастомозов в коже ладоней и подошв. Практически всегда прослеживается семейный характер заболевания.

1. **Эритема ладоней (приобретенная)**

«Печеночные» ладони встречаются при заболеваниях печени, чаще у больных циррозом, однако данные проявления могут быть идиопатическими. Схожие изменения могут наблюдаться при беременности, некоторых хронических процессах (полиартриты, легочные заболевания, подострый бактериальный эндокардит и т.п.). Предполагается, что эритема ладоней при печеночной патологии и беременности развивается в результате гиперэстрогенемии, может возникать на фоне приема контрацептивных средств с высоким содержанием эстрогенов.

***Эритема врожденная телеангиэктатическая (синдром Блума)*** - обусловлена аутосомно-рецессивным типом наследования. Болеют чаще мужчины.

***Ульэритема надбровная (надбровная рубцующаяся эритема*)**- редко встречающийся дистрофический дерматоз. Заболевание развивается в детском или подростковом возрасте, иногда проявляется с рождения. Этиология и патогенез не изучены. Наследование предположительно аутосомно-доминантное. Предполагается врожденная дистрофия фолликулярного аппарата с нарушением кератинизации. Ряд авторов считает заболевание не отдельной нозологией, а клиническим вариантом волосяного лишая. Часто ассоциируется с синдромом Нунан [4-9].

***Эритема центробежная Биетта* -**поверхностный вариант кожной формы красной волчанки.См КР "Красная волчанка".

***Паранеопластические эритемы***

1. **Некролитическая мигрирующая эритема –**маркер глюкагономы (глюкагон-секретирующей опухоли поджелудочной железы), также встречается на фоне наследственного синдрома множественных эндокринных опухолей [10,11].
2. **Эритема извилистая ползучая Гаммела**- заболевание из группы фигурных эритем, являющееся облигатным паранеопластическим процессом. Встречается у пациентов в возрасте 40–60 лет, имеющих онкологическое заболевание внутренних органов. Наблюдается чаще за несколько месяцев (иногда за 2 - 4 года) до клинических признаков злокачественного новообразования. Чаще болеют женщины, страдающие аденокарциномой молочной железы, аденокарциномой желудка, раком легкого, опухолью мозга, саркомой, множественной миеломой, опухолью половых органов.

***Эритема кольцевидная центробежная Дарье («фигурная персистирующая эритема»)***- ряд хронических кольцевидных и фигурных высыпаний с различной локализаций, конфигурацей и вариантами эволюции элементов сыпи.Этиопатогенез не установлен. Предполагают инфекционную и токсико–аллергическую природу заболевания. Доказана связь эритемы с вирусными инфекциями, грибковыми заболеваниями, кандидозом, карциномой, непереносимостью лекарственных препаратов, диспротеинемией, иммунными нарушениями, однако большинство случаев являются идиопатическими, поскольку причину установить не удается. Описаны семейные случаи. Болеют оба пола, несколько чаще мужчины, в редких случаях болеют дети [12].

***Эритема стойкая фигурная Венде***

Этиология и патогенез эритемы Венде неизвестны. Ряд авторов относят к наследственным заболеваниям или к разновидности кольцевидной центробежной эритемы Дарье.

***Стойкая дисхромическая эритема (пепельный дерматоз Рамиреса, фигурная меланодермия)***

Заболевание чаще встречается среди людей с III и IV типом кожи, в возрасте от 10 до 30 лет, чаще у женщин.Этиология и патогенез не ясны. Отмечена ассоциация заболевания с приемом амиачной селитры, бензодиазепинов или пенициллина, контакта с пестицидами и кобальтом, эндокринными заболеваниями и глистной инвазией.Описана ассоциация с очагами фокальной инфекции (кариозные зубы, хронический синусит). Ряд авторов относит стойкую дисхромическую эритему к клиническому варианту красного плоского лишая, что подтверждается сходством патогистологических изменений. Предполагается клеточно-опосредованная иммунная реакция на антигены, находящиеся в кератиноцитах базального и шиповидного слоев эпидермиса [13].

***Многоформная экссудативная эритема* (**См. КР "Эритема многоформная")

***Эритема маргинальная (в т.ч. кольцевидная ревматическая эритема Лендорфа-Лейнера)***– это реактивная воспалительная эритема, является одним из проявлений острой ревматической лихорадки, реже может наблюдаться при наследственном ангионевротическом отеке или пситтакозе.Заболевание встречается преимущественно в возрасте от 5 до 15 лет, без гендерных различий, чаще в развивающихся странах. Встречается у 1-18% (в среднем у 6%) больных с острой ревматической лихорадкой, являющейся аутоиммунным заболеванием, вызванным β-гемолитическими стрептококками группы А.Серотипы М3 и М18 β-гемолитического стрептококка группы А, ассоциированные с острой ревматической лихорадкой, связаны с образованием антиколлагеновых антител IV, которые ответственны за постстрептококковую ревматическую болезнь. Однако, описаны случаи возникновения эритемы при пситтакозе и ангионевротическом отеке, как наследственном, так и приобретенным вследствие дефицита ингибитора комплимента С1. Этиопатогенез появления эритемы точно неизвестен.

***Эритема возвышающаяся стойкая***- редкая форма лейкоцитокластического васкулита. (См КР "Васкулиты, ограниченные кожей").

***Эритема фиксированная***- разновидность токсидермии. (см. КР "Токсидермия").

Выделяют группу ***инфекционных эритем*** (инфекционная эритема - пятая болезнь; хроническая мигрирующая эритема; скарлатиноформная десквамативная эритема и др.). Ведущую роль в этиопатогенезе данных эритем играют инфекционные агенты, формируя инфекционно-аллергический генез заболевания. Особенности клинической картины зависят от инфекционного агента, подходы к диагностике и лечению инфекционных эритем основаны на устранении этиологического фактора и описаны в соответствующих клинических рекомендациях.

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

Эпидемиология не исследовалась.

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

L53.1 - Эритема кольцевидная центробежная

L53.2 - Эритема маргинальная

L53.3 - Другая хроническая узорчатая эритема

L53.8 - Другие уточненные эритематозные состояния

L53.9 - Эритематозное состояние неуточненное

L59.0 - Эритема ожоговая [дерматит ab igne]

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

Общепринятой классификации не существует.

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

**Эритема стойкая солнечная (ультрафиолетовая; лучевая)** - проявляется возникновением немедленной эритемы (непосредственно после облучения), которая исчезает в течение 30 минут после прекращения воздействия УФЛ, и поздней эритемы, развивающейся через 2–6 часов после облучения, достигает максимума через 10–24 часа и постепенно исчезает в течение нескольких дней. Выраженность ультрафиолетовой эритемы зависит от интенсивности облучения: от едва заметной гиперемии с небольшой местной температурной реакцией до ожогов багрово-красного цвета с отеком и образованием пузырных элементов, сопровождающихся зудом и болезненностью. Процесс разрешается через 3–10 дней.

**Эритема тепловая (эритема ожоговая)**- при однократном воздействии инфракрасного излучения подпороговой интенсивности развивается транзиторная сетчатая эритема. При повторных воздействиях появляется более выраженная эритема с гиперпигментацией и иногда с поверхностной атрофией эпидермиса. В результате многократных и длительных воздействий развивается картина, напоминающая пойкилодермию с сетчатой телеангиэктазией, меланоз и диффузный гиперкератоз. Локализация дерматоза определяется местом воздействия излучения. Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют, однако изредка возможно появление чувства жжения и зуда [14].

**Холодовая эритема**- клинически характеризуются эритематозными высыпаниями без уртикарного компонента.

**Эритема ладоней (врожденная)**- клинически характеризуется ярко-красной равномерной или сетчатой окраской ладоней (в ряде случаев и стоп) с четкими границами. Наблюдается на протяжении всей жизни.

**Эритема ладоней (приобретенная)**встречается в виде двух клинических вариантов: пестрой мелкопятнистой розово-красной окраски ладоней, тыльной поверхности кистей, пальцев и ногтевого ложа; резко ограниченной гиперемии области гипотенара с последующим распространением на кожу всей ладони.

**Эритема врожденная телеангиэктатическая (синдром Блума)** характеризуется эритемой лица и низкорослостью. Другие компоненты синдрома: низкая масса тела при рождении, продолговатый, долихоцефалический череп и астеническое телосложение. Развивается в грудном или раннем детском возрасте. Пятна и бляшки группируются в виде бабочки на носу и щеках, однако могут появляться на веках, коже лба, ушных раковинах, тыла кистей и предплечий. Поверхность элементов слегка шелушится. Инсоляция вызывает обострение высыпаний, а также появление пузырей, развитие кровотечений и образование корочек на губах.

**Ульэритема надбровная (надбровная рубцующаяся эритема)**характеризуется появлением симметричных участков покраснения кожи, на которых располагаются очень мелкие фолликулярные узелки, не сливающиеся между собой и создающие впечатление зернистости. Заболевание отмечается в детском возрасте, чаще у девочек, на коже латеральной части бровей, щек, лба, подбородка. Кожа при пальпации шероховатая. Брови редеют, волосы на пораженных участках выпадают, волосяные фолликулы атрофируется и процесс заканчивается рубцовой фолликулярной атрофией. С годами заболевание перестает прогрессировать и на коже остаются едва заметные участки сетчатой атрофии. Субъективно больные иногда отмечают жжение и зуд. Прогрессирование болезни обычно прекращается в период полового созревания.

Дифференциальная диагностика: красный плоский лишай волосяной, себорейный дерматит, атрофодермия червеобразная, кератоз фолликулярный шиповидный декальвирующий Сименса, ихтиоз фолликулярный.

**Некролитическая мигрирующая эритема**чаще встречается в возрасте от 19 до 73 лет, 85% заболевших - женщины в возрасте от 45 лет и старше.Отмечаются эритематозные очаги ярко-красного цвета, иногда одновременно определяются папулосквамозные высыпания. По периферии очагов характерен венчик из отслаивающегося эпидермиса. Локализация любая, однако высыпания быстро распространяются, при этом наиболее обильно локализуются на коже нижней части живота, бедер, гениталий, межъягодичной области. Часто поражаются красная кайма губ, слизистая ротовой полости и влагалища. В дальнейшем на поверхности высыпаний отмечаются пузыри с дряблой покрышкой, эрозии, по мере разрешения на поверхности быстро образуются корки.Высыпания имеют тенденцию к разрешению с центра с образованием распространяющейся кольцевидной корки красного цвета. Слияние отдельных очагов ведет к образованию крупных бляшек, отграниченных от здоровой кожи фестончатым краем. Разрешение обычно сопровождается гиперпигментацией.Клиническая картина некролитической мигрирующей эритемы отличается ярко выраженным полиморфизмом: рядом с гиперпигментированными разрешившимися участками отмечаются эритематозные пятна, вялые пузыри и корки. У пациентов могут отмечаться алопеция, ониходистрофия, хейлит, атрофический глоссит, стоматит, а также уретрит или вагинит. Кожные проявления глюкагономы нередко имеют атипичный псориазоподобный вид.

Дифференциальная диагностика: на ранних стадиях высыпания могут напоминать экзему, себорейный дерматит, энтеропатический акродерматит, дифференциальную диагностику проводят с пустулезным псориазом, субкорнеальным пустулезом, а также приобретенным дефицитом цинка, биотина.

**Эритема извилистая ползучая Гаммела**характеризуется обильными и распространенными кольцевидными эритематозными пятнами, напоминающими срез дерева. Сопровождается зудом. Первые элементы появляются обычно на коже лица, а затем распространяются на кожу туловища, проксимальных отделов конечностей. Периферический край слегка приподнят и медленно увеличивается в размере. Впоследствии формируется шелушащаяся пигментированная зона. Ладони и подошвы не поражаются.Очаги эритемы мигрируют, нередко перемещаясь до 1 см в день. Может наблюдаться лимфаденопатия. Описано сочетание с ихтиозом и ладонно-подошвенной кератодермией. Состояния, при которых может наблюдаться эритема ползучая Гаммела представлены в Приложении А3.1.

Дифференциальная диагностика: эритема кольцевидная центробежная Дарье, эритема мигрирующая, крапивница, уртикарная фаза буллезного пемфигоида, микоз туловища, эритема ревматическая, подострая кожная красная волчанка, кольцевидная гранулема, вторичный сифилис, лепра, саркоидоз.

**Эритема кольцевидная центробежная Дарье** характеризуется хроническим течением и развитием в любом возрасте, но чаще в молодом. Средняя длительность болезни составляет около 3 лет. Первичные эффлоресценции представлены нешелушащимися желтовато–розовыми пятнами, напоминающими уртикарную эритему, быстро формирующуюся в плотноватые кольцевидные образования, по периферии, представленные в виде дуг, сегментов, колец. Центральная часть очагов имеет тенденцию к разрешению, где отмечается едва заметная пигментация. Характерный для данного вида эритемы признак - «центробежный» рост высыпаний (по периферии). Поражаются чаще кожа туловища (73%), нижних конечностей (55%), верхних конечностей (32%), реже — лица и шеи (14%). Субъективные ощущения могут отсутствовать или проявляются в виде умеренного зуда, экскориации не наблюдаются.

Поверхностный тип эритемы Дарье отличается отсутствием четких границ пятен, выявляется десквамация по периферии очагов, наличие зуда.

Глубокий тип характеризуется выраженными отечными валикообразными краями высыпаний, отсутствием шелушения и зуда. (см. Приложение А3.2).

К атипичным разновидностям эритемы Дарье относятся: шелушащаяся эритема Дарье (отмечается шелушение наружного края очагов, в остальном присутствуют типичные клинические признаки), везикулярная эритема (сопровождается быстропреходящими везикулезными элементами по краям типичных очагов эритемы), простая гирляндообразная эритема Ядассона (отличается от типичной циклическим течением отдельных высыпаний, которые существуют всего несколько дней, однако сам процесс имеет длительный характер), стойкая микрогирляндообразная эритема (характеризуется малой величиной отдельных элементов сыпи (до 1 см в диаметре), высыпания не изменяясь могут существовать в течение нескольких месяцев), более редкие индуцированная и телеангиэктатическо–пурпурозная эритема Дарье. Общее состояние больных при эритеме Дарье и ее разновидностях не страдает.

Дифференциальный диагноз: эритема извилистая ползучая Гаммела, стойкая фигурная эритема Венде, экссудативная многоформная эритема, мигрирующая эритема, ревматическая эритема Лендорфа–Лейнера, микозы, атипичный розовый лишай Жибера.

**Эритема стойкая фигурная Венде**представлена одиночными эритематозными пятнами круглой или овальной формы, диаметром до 5-10 см, без инфильтрации, с более интенсивной окраской по периферии. С течением времени в центральной части формируются незначительная пигментация и шелушение. Преимущественно локализуется на коже туловища, верхних конечностей. Зуд отсутствует. Существует длительно. Дифференциальный диагноз: эритема извилистая ползучая Гаммела, хроническая мигрирующая эритема, ревматическая эритема Лендорфа-Лейнера, эритема Дарье, синдром глюкагономы.

**Стойкая дисхромическая эритема (пепельный дерматоз Рамиреса, фигурная меланодермия)** характеризуется появлением эритематозных пятен, постепенно приобретающих пепельно-серый цвет с синеватым оттенком. Периферическая зона может быть слегка инфильтрирована или иметь эритематозную окраску. Иногда на одних и тех же очагах появляются участки воспаления, чередующиеся с поствоспалительной гиперпигментацией. В других случаях пятна всегда остаются голубовато-серого цвета. Высыпания имеют величину от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров в диаметре, медленно увеличиваются в размерах и могут сливаться, захватывая обширные участки кожного покрова.  Ниболее частая локализация - шея, туловище, проксимальные отделы верхних конечностей, реже лицо, подмышечные области, нижние конечности. Высыпания обычно симметричные, реже односторонние, и часто расположены вдоль линий Блашко. Ладони, подошвы, волосистая часть головы и слизистые оболочки не поражаются.Субъективные ощущения отсутствуют. Эритема сохраняется в течение многих лет. У детей в 70% случаев в течение 2-3 лет элементы сыпи самопроизвольно регрессируют.

Дифференциальная диагностика: мелкобляшечный парапсориаз, розовый лишай, фиксированная эритема, пигментная крапивница, пигментная форма красного плоского лишая, идиопатическая эруптивная пятнистая гиперпигментация, поствоспалительная гиперпигментация, болезнь Аддисона, лекарственная гиперпигментация, мелазма, пятнистый амилоидоз, аргирия.

**Эритема маргинальная (в т.ч. кольцевидная ревматическая эритема Лендорфа-Лейнера)**возникает на пике обострения ревматической лихорадки, через 1-5 недель (в среднем 19 дней) после перенесенного стрептококкового фарингита, на фоне лихорадки (более 38,0 ° C). Отмечаются эритематозные пятна, обладающие быстрым периферическим ростом (до 15 - 20 мм за 12 часов), с формированием кольцевидных эритем. Активная краевая зона слегка отечна, в центре кожа гиперпигментирована или застойно синюшна. В ряде случаев весь очаг имеет уртикароподобный вид. Местами кольца сливаются, образуя полициклические, «географические» очертания. Типичная локализация - кожа туловища, особенно живота, реже конечностей. Спустя несколько дней высыпания бесследно исчезают. Нередко наблюдаются рецидивы с интервалом в несколько недель (периодическая маргинальная эритема). Субъективные ощущения отсутствуют.

Маргинальная эритема – клинический диагноз, ее наличие фактически рассматривается как один из основных критериев в диагностике острой ревматической лихорадки. При маргинальной эритеме практически всегда присутствует один или несколько признаков острой ревматической лихорадки: кардит (30-50%); мигрирующий полиартрит (35-66%) коленных, локтевых, лучезапястных и голеностопных суставов; хорея Сиденхема (10-30%); ревматические узелки (0-10%); лихорадка (> 38,0 ° C); артралгия.

Дифференциальная диагностика: крапивница, болезнь Стилла у взрослых, эритема кольцевидная центробежная Дарье, многоформная эритема, мононуклеоз, эозинофильная кольцевидная эритема, эритема извилистая ползучая Гаммела, мигрирующая эритема.

Дифференциальная диагностика фигурной эритемы представлена в Приложении А3.3,  кольцевидной эритемы у детей – в Приложении А3.4.

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

***Критерии установления диагноза***

Диагноз устанавливается на основании:

*1) анамнестических данных*

*2) физикального обследования*

*3) при затруднении клинической диагностики диагноз подтверждается результатами патолого-анатомического исследования биопсийного материала кожи*

*Диагноз эритемы маргинальной основывается на анамнестических, клинических и лабораторных данных. Непосредственная связь высыпаний с острой ревматической лихорадкой служит основой диагностики. Свидетельством недавно перенесенной стрептококковой инфекции являются: повышение титра антистрептолизина-O (исследование уровня антистрептолизина-О (АСЛ-О) сыворотки крови является инструментом для ретроспективной диагностики, т.к. он повышается лишь на 7-9 день стрептококковой инфекции, а также может отражать ранее перенесенные заболевания или хроническую инфекцию [15]); положительный результат культурального исследования мазков из горла на стрептококки группы А; положительный экспресс-тест для выявления антигенов стрептококка группы А в мазке с задней стенки глотки. Для начальной острой ревматической лихорадки характерны наличие 2 основных или 1 основного и 2 малых критериев (основные критерии: кардит; мигрирующий полиартрит; хорея; эритема маргинальная; ревматические узелки; малые критерии: лихорадка; артралгия; лейкоцитоз, повышенная скорость оседания эритроцитов и С-реактивный белок; удлиненный интервал P-R на электрокардиограмме) [16,17].*

**2.1 Жалобы и анамнез**

*Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».*

**2.2 Физикальное обследование**

*Данные физикального обследования описаны в разделе «Клиническая картина».*

**2.3 Лабораторные диагностические исследования**

* **Рекомендуется** пациентам с эритемамимикроскопическое исследование соскоба с кожи на грибы (дрожжевые, плесневые, дерматомицеты) для проведения дифференциальной диагностики и для исключения грибковой инфекции [18].

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

* **Рекомендуется**пациентам с кольцевидной эритемой проведение экспресс-теста для выявления антигенов стрептококка группы А в мазке с задней стенки глотки у пациентов с клиникой маргинальной эритемы (Иммунохроматографическое экспресс-исследование мазка из зева на стрептококки группы А) [19-21].

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

**Комментарии:***экспресс-тестирование основано на методе иммуноферментного анализа или иммунохроматографии, предполагает получение результата в течение 5-15 минут. Анализ не требует наличия специальной лаборатории. Средние специфичность и чувствительность современных тест-систем составляют 94 и 97%, соответственно.*

**2.4 Инструментальные диагностические исследования**

*Не применяются.*

**2.5 Иные диагностические исследования**

* **Рекомендуется** рассмотреть проведение патолого-анатомического исследования биопсийного материала кожи из очага поражения (биопсия кожи, патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала кожи из очага поражения) пациентам с эритемой при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи [14,18,21-24].

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

**Комментарии:***для гистологической картины ульэритемы надбровной характерны фолликулярный гиперкератоз, атрофия сальных желез и волосяных фолликулов; периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты; перифолликулярный фиброз соединительной ткани. Патолого-анатомическое исследование биопсийного материала эритемы извилистой ползучей Гаммела малоинформативно - отмечается очаговый спонгиоз, паракератоз, в сосочковом слое дермы небольшой периваскулярный инфильтрат из лимфоцитов и гистиоцитов. При эритеме центробежной Дарье в эпидермисе и дерме специфических изменений нет. В эпидермисе – акантоз, паракератоз, спонгиоз, редко везикуляция. При поверхностном типе в дерме – периваскулярный инфильтрат из гистиоцитов, лимфоцитов, иногда с примесью эозинофилов и нейтрофилов, отек сосочкового слоя кожи; при глубоком типе инфильтрат захватывает как поверхностную, так и глубокую сосудистую сеть. Изменения эпидермиса и отек сосочкового слоя наблюдаются редко*.

*Для гистологической картины эритемы стойкой фигурной Венде характерны умеренный гипер- и паракератоз, небольшие периваскулярные воспалительные инфильтраты. Патоморфологически при стойкой дисхромической эритеме обнаруживаются вакуольная дегенерация клеток базального слоя с пигментным недержанием и дермальными макрофагами, нагруженными меланином. В верхней трети дермы наблюдаются незначительные периваскулярные инфильтраты, состоящие из лимфоцитов (CD4 + и CD8 + T-клеток) и гистиоцитов с примесью меланофагов. Патолого-анатомическое исследование биопсийного материала эритемы маргинальной неспецифичны и включают периваскулярный полиморфный инфильтрат из нейтрофилов и мононуклеарных клеток в папиллярной дерме и верхней части ретикулярной дермы [21]. При гистологическом исследовании некролитической мигрирующей эритемы выявляют некробиотические изменения в эпидермисе с формированием субкорнеальных или внутриэпидермальных щелей. Возможно образование субкорнеальных пустул. В дерме — выраженные периваскулярные лимфоцитарные воспалительные инфильтраты.*

***Пациентам с клиническими признаками эритемы проводится дальнейшее обследование для диагностики специфических поражений различных органов и систем организма пациента, а также сопутствующих заболеваний, которые могут оказать влияние на течение заболевания, установление этиологического фактора и выбор терапии:***

* **Рекомендуется** проведение приема (осмотра, консультации) врача-дерматовенеролога/врача-инфекциониста/врача-терапевта/врача-педиатра/врача общей практики (семейного врача) для диагностики инфекционной патологии у пациентов с клиническими признаками инфекционной эритемы [25-28].

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

* **Рекомендуется** проведение детям приема (осмотра, консультации) врача-генетика для диагностики генетической патологии у пациентов с подозрением на синдром Блума [29,30].

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

* **Рекомендуется** проведение взрослым пациентам приема (осмотра, консультации) врача-генетика для диагностики генетической патологии у пациентов с подозрением на синдром Блума [29,31].

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

* **Рекомендуется**проведение приема (осмотра, консультации) врача-ревматолога первичный для диагностики острой ревматической лихорадки у пациентов с маргинальной эритемой (в т.ч. кольцевидной ревматической эритемой Лендорфа-Лейнера) [20].

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

* При диагностике некролитической мигрирующей эритемы или эритемы извилистой ползучей Гаммела с учетом паранеопластического генеза заболеваний **рекомендован**прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)/врача-терапевта/врача-онколога первичный с целью проведения онкопоиска[32,33].

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

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

*Лечение эритем в подавляющей большинстве случаев заключается в устранении этиологического фактора (в случае эритем от воздействия физических факторов необходимо устранение воздействия ультрафиолетовых лучей или инфракрасного излучения, или низких температур; в случае паранеопластических эритем – лечение онкологического процесса; в случае диагностирования инфекционной эритемы – терапия инфекции; терапия маргинальной эритемы основана на лечении острой ревматической лихорадки в случае ее диагностирования). Устранение этиологического фактора приводит к регрессу высыпаний.*

**3.1 Консервативное лечение**

**Наружная терапия**

* При эритеме кольцевидной центробежной взрослым пациентам **рекомендуется**применение препаратов для наружной терапии, содержащих аналоги витамина D3 (АТХ D05AX02, другие препараты для лечения псориаза для наружного применения) [34].

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

**Комментарии:***#кальципотриол 0,005% мазь для наружного применения 1 раз в сутки наносить на пораженные участки кожи в течение 12 недель [34]. При длительном лечении суточная доза не должна превышать 1 г. Не следует наносить препарат на обширные участки кожи, площадь которых превышает 30% поверхности тела. Препарат не следует назначать перед УФ-облучением, так как это приводит к инактивации препарата.*

* При эритеме кольцевидной центробежной **рекомендуется** взрослым пациентам применение наружных препаратов (АТХ D11AH01, препараты для лечения дерматита, кроме глюкокортикоидов) [35].

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

**Комментарии*:****#такролимус\*\* мазь 0,1 % наносят тонким слоем на пораженные участки кожи 2 раза в сутки до регресса очагов поражения [35].*

* При эритеме кольцевидной центробежной **рекомендуются** взрослым пациентам для наружной терапии глюкокортикоиды, применяемые в дерматологии с противовоспалительной и противозудной целью (D07AB, кортикостероиды с умеренной активностью (группа II)) [18,36-38].

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

**Комментарии: *возможно применение* #***триамцинолон мазь 0,1% для наружного применения [37] или #алклометазон крем 0,05%, мазь 0,05% для наружного применения  1 раз в сутки [38].*

**Системная терапия**

* **Рекомендовано** для лечения пациентов с идиопатической эритемой кольцевидной центробежной с противовоспалительной целью, а также для эрадикации «скрытой» инфекции назначать перорально макролиды [39].

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

**Комментарии:** *#азитромицин\*\*[39], лечение детей в возрасте старше 8 лет и/или с массой тела более 45 кг проводится в соответствии со схемами лечения у взрослых с учетом противопоказаний. Имеющиеся данные показывают, что макролиды в низких дозах (#азитромицин\*\* 250 мг в сутки до разрешения клинических проявлений или максимально до 3 недель) могут быть эффективными при идиопатической эритеме кольцевидной центробежной Дарье.*

* **Рекомендовано**пероральноеприменение системных производных триазола при распространённых и идиопатических формах эритемы кольцевидной центробежной, а также неэффективности местной терапии [40].

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

**Комментарии:** #*флуконазол\*\*[40] - рекомендованная доза у детей составляет от 3 до 6 мг на кг массы тела в сутки в течение 2 - 14 недель перорально в случае отсутствия противопоказаний к применению.*

* Для уменьшения интенсивности зуда **рекомендуется** назначение антигистаминных средств системного действия (производные пиперазина) [36,41-42].

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

**Комментарии:** *цетиризин\*\* детям от 2 до 6 лет – 2,5 мг перорально 2 раза в сутки или 5 мг перорально 1 раз в сутки; детям 6-12 5 мг перорально 2 раза в сутки или 10 мг 1 раз в сутки; детям старше 12 лет и взрослым – 10 мг перорально 1 раз в сутки.*

* **Рекомендуется** при тяжелом течении заболевания, поражении большой поверхности кожи, отсутствии эффекта от наружной терапии назначение внутрь глюкокортикоидов с целью купирования данного состояния [18,43].

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

**Фототерапия**

* **Рекомендуется взрослым пациентам**при распространённом поражении ультрафиолетовое облучение кожи. Локальная узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия с длиной волны 311 нм на курс 15 процедур 3 раза в неделю [18,43-45].

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

**Комментарии:***перед назначением фототерапии для выявления противопоказаний целесообразно клиническое обследование пациента и комплекс лабораторных исследований. Узкополосная средневолновая терапия с длиной волны 311 нм может быть применена детям с 7 лет при тяжелых формах, торпидном течении заболевания. Начальную дозу облучения определяют на основании индивидуальной чувствительности кожи путем измерения минимальной эритемной дозы при УФБ-терапии с применением биодозиметра Горбачёва, либо без определения минимальных эритемных доз на основании фототипа кожи (по классификации Т.Б. Фитцпатрика). Следует также учитывать степень загара, площадь поражения, выраженность воспалительной реакции на коже. При всех методах фототерапии основными ближайшими побочными реакциями являются эритема и зуд. Реже наблюдаются пузыри, гиперпигментация или сухость кожи. Длительная многокурсовая фототерапия дозозависимо вызывает развитие симптомов хронического фотоповреждения кожи. Для уменьшения зуда и сухости кожи пациентам во время курса лечения необходимо использовать смягчающие или увлажняющие средства. В случаях упорного зуда назначают Препараты для лечения зуда, включая антигистаминные, анестетики и другие. При появлении гиперпигментации кожи на пигментированные участки наносят цинка оксид или фотозащитный крем, позволяющие защитить кожу от дальнейшего облучения. 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; следует исключить использование других фотосенсибилизирующих препаратов и косметических средств: тетрациклина\*\*, гризеофульвина, сульфаниламидов, тиазидов, производных фенотиазина, ароматических масел и др.*

* Для лечения ожоговой эритемы в случае отсутствия регресса при устранении провоцирующего фактора взрослым пациентам**рекомендовано** лазерное воздействие на покровные ткани:наносекундный лазер с модуляцией добротности Nd:YAG (1064 нм) ("Низкоинтенсивное лазерное облучение кожи") 1 раз в 2 недели курсом 3 процедуры [14,46-48].

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

* При ульэритеме надбровной в случае среднетяжелого и тяжелого течения **рекомендуется** назначение ретиноидов для лечения угревой сыпи [49].

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

* При ульэритеме надбровной в случае среднетяжелого и тяжелого течения у взрослых пациентов **рекомендуется** #изотретиноин перорально в дозе 1 мг/кг/сут в течение 16 недель [50].

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

**Комментарии**: *при рецидиве возможен повторный курс в течение 8 месяцев.*

* **П**ри стойкой дисхромической эритеме в случае среднетяжелого и тяжелого течения **рекомендуется** назначение ретиноидов для лечения угревой сыпи [51].

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

**Комментарии**:*выбор схемы лечения #изотретиноином зависит от тяжести течения, индивидуальной переносимости и ответа на терапию. Взрослым пациентам обычно показан #изотретиноин перорально в дозе 40 мг/сут в течение 1 месяца, затем 20 мг/сут в течение 3 месяцев, затем 10 мг/сут в течение 1 месяца.* *Препарат является потенциальным тератогеном и обладает побочными эффектами (наиболее часто отмечаются хейлит, сухость кожи, шелушение, реже – алопеция, конъюнктивит, головная боль, артралгии и др.). Данные по безопасности изотретиноина: курс лечения изотретиноином, как правило, хорошо переносится и безопасен; побочные явления со стороны кожи и слизистых оболочек возникают часто, являются обратимыми, хорошо поддаются увлажняющей местной терапии и не требуют отмены препарата; побочные эффекты со стороны костно-мышечной системы являются редкими; могут наблюдаться клинически незначимые отклонения при лабораторных исследованиях, не требующие отмены препарата. Однако необходимо определять исходные показатели функции печени и липидного обмена и проводить контроль на фоне лечения; контрацептивный период после лечения составляет 5 недель.*

* При стойкой дисхромической эритеме**рекомендуется**применение наружных препаратов (АТХ D11AH, препараты для лечения дерматита, кроме глюкокортикоидов) [52,53].

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

**Комментарии**: *#такролимус\*\* мазь 0,1 % наносят тонким слоем на пораженные участки кожи 2 раза в сутки до регресса очагов поражения* *[52,53].*

* При распространенных формах стойкой дисхромической эритемы **рекомендуется**взрослым пациентам системная терапия:

#дапсон\*\* 100 мг перорально в сутки от 8 до 12 недель [54,55].

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

**Комментарии**: *в процессе терапии дапсоном\*\* необходимо регулярно проводить динамический контроль за состоянием крови. В случае значительного снижения уровня лейкоцитов, тромбоцитов или гемопоэза лечение дапсоном\*\* следует прервать. Противопоказанием к назначению дапсона\*\* является детский возраст до 18 лет.*

**3.2 Диетотерапия**

*Организация диетического лечебного питания пациентов с приобретенным кератозом (кератодермией) ладонно-подошвенным при стационарном лечении в медицинских организациях проводится в соответствии с приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 августа 2003 г. №330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации», от 21 июня 2013 г. № 395н «Об утверждении норм лечебного питания» и от 23 сентября 2020 г. № 1008н «Об утверждении порядка обеспечения пациентов лечебным питанием» (см. Приложение А3)*

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

Не требуется.

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

*Всем пациентам необходимо предоставить полную информацию о причинно-значимых агентах, вызывающих заболевание.*

*Пациентам с диагнозом стойкая дисхромическая эритема целесообразно использование фотозащитных средств.*

* Пациентам с длительным хроническим течением эритемы кольцевидной центробежной **рекомендуется** диспансерное наблюдение у врача-дерматовенеролога [56].

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

**6. Организация оказания медицинской помощи**

Медицинская помощь пациентам с эритемами может оказываться вне медицинской организации; амбулаторно; в дневном или круглосуточном стационаре.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-дерматовенерологом, а в случае его отсутствия – врачом общей практики (семейным врачом), врачом-терапевтом, врачом-педиатром.

Специализированная медицинская помощь оказывается врачами-дерматовенерологами.

**Показания для оказания медицинской помощи стационарно**:

недостаточная эффективность лечения, проводимого в амбулаторных условиях;

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

частичный или полный регресс высыпаний.

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

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

| **№** | **Критерий оценки качества** | **Оценка выполнения** |
| --- | --- | --- |
| 1 | Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога/врача-инфекциониста/врача-терапевта/врача-педиатра/врача общей практики (семейного врача) для диагностики инфекционной патологии у пациентов с клиническими признаками инфекционной эритемы | Да/нет |
| 2 | Проведено лечение препаратами для лечения дерматита, (кроме глюкокортикоидов)/ кортикостероидами с умеренной активностью (группа II) (при наличии медицинских показаний и отсутствии противопоказаний) | Да/нет |

**Список литературы**

1. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни: справочник /под редакцией О.Л. Иванова. - М.: ОАО «Издательство «Медицина»,2007. - 336 с.; Абдрахманов А. Р. и др. Эритемы. – 2022

2. D’Orazio J, Jarrett S, Amaro-Ortiz A, Scott T. UV radiation and the skin. Int J Mol Sci. 2013;14(6):12222-12248. https://doi.org/10.3390/ijms140612222

3. Sewon Kang, Masayuki Amagai, Anna L. Bruckner, Alexander H. Enk, David J. Margolis, Amy J. McMichael, Jeffrey S. Orringer Fitzpatrick’s Dermatology 9th Edition/2019 – V.1, p. 1373

4. Velez N., Khera P., English J. C. Eyebrow loss: clinical review //American journal of clinical dermatology. – 2007. – Т. 8. – С. 337-346

5. Gomez Centeno P, Roson E, Peteiro C, et al. Rubinstein- Taybi syndrome and ulerythema ophryogenes in a 9-year-old boy. Pediatr Dermatol. 1999;16(2):134-136

6. Florez A, Fernandez-Redondo V, Toribio J. Ulerythema ophryogenes in Cornelia de Lange syndrome. Pediatr Dermatol. 2002;19(1):42-45

7. Liakou AI, Esteves de Carvalho AV, Nazarenko LP. Trias of keratosis pilaris, ulerythema ophryogenes and 18p monosomy: Zouboulis syndrome. J Dermatol. 2014; 41(5):371-376

8. Morton CM, Bhate C, Janniger CK, et al. Ulerythema ophryogenes: updates and insights. Cutis. 2014;93(2): 83-87

9. Layton AM, Cunliffe WJ. A case of ulerythema ophryo- genes responding to isotretinoin. Br J Dermatol. 1993; 129(5):645-646

10. John AM, Schwartz RA. Glucagonoma syndrome: a review and update on treatment. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2016;30(12):2016-2022

11. Grewal P, Salopek TG. Is necrolytic migratory erythema due to glucagonoma a misnomer? A more apt name might be mucosal and intertriginous erosive dermatitis. J Cutan Med Surg. 2012;16(2):76-82

12. Kim, K.J., Chang, S.E., Choi, J.H., Sung, K.J., Moon, K.C. and Koh, J.K. (2002), Clinicopathologic Analysis of 66 Cases of Erythema Annulare Centrifugum. The Journal of Dermatology, 29: 61-67. https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2002.tb00167.x

13. Sewon Kang, Masayuki Amagai, Anna L. Bruckner, Alexander H. Enk, David J. Margolis, Amy J. McMichael, Jeffrey S. Orringer Fitzpatrick’s Dermatology 9th Edition/2019 – V.1, p. 1383

14. Harview C. L., Krenitsky A. Erythema AB IGNE: a clinical review //Cutis. – 2023. – Т. 111. – №. 4. – С. E33-E38

15. Shulman S.T., Bisno A.L., Clegg H.W., Gerber M.A., Kaplan E.L., Grace L., Martin J.M., Beneden C.V. Clinica practice guideline for the diagnosis and management of group A Streptococcal pharyngitis: 2012 update by the Infectious Diseases Society of America. 2012: 1-17

16. Трухан Д. И., Филимонов С. Н., Викторова И. А. Клиника, диагностика и лечение основных ревматических заболеваний //СПб.: СпецЛит. – 2014

17. Burke RJ, Chang C. Diagnostic criteria of acute rheumatic fever. Autoimmun Rev. 2014;13(4-5):503-507

18. Boehner A, Neuhauser R, Zink A, Ring J. Figurate erythemas - update and diagnostic approach. J Dtsch Dermatol Ges. 2021 Jul;19(7):963-972. doi: 10.1111/ddg.14450. Epub 2021 May 28. PMID: 34046996

19. Szczygielska I, Hernik E, Kolodziejczyk B et al. Rheumatic fever – new diagnostic criteria. Reumatologia 2018; 56: 37–41

20. Насонова В. А., Кузьмина Н. Н., Белов Б. С. Классификация и номенклатура ревматической лихорадки //Педиатрия. Журнал им. ГН Сперанского. – 2004. – Т. 83. – №. 3. – С. 4-9

21. Sewon Kang, Masayuki Amagai, Anna L. Bruckner, Alexander H. Enk, David J. Margolis, Amy J. McMichael, Jeffrey S. Orringer Fitzpatrick’s Dermatology 9th Edition/2019 – V.1, p. 771

22. Sewon Kang, Masayuki Amagai, Anna L. Bruckner, Alexander H. Enk, David J. Margolis, Amy J. McMichael, Jeffrey S. Orringer Fitzpatrick’s Dermatology 9th Edition/2019 – V.1, p. 871

23. Weyers W, Diaz-Cascajo C, Weyers I. Erythema annulare centrifugum: results of a clinicopathologic study of 73 patients. Am J Dermatopathol. 2003;25(6):451-462

24. Kim KJ, Chang SE, Choi JH, et al. Clinicopathologic analysis of 66 cases of erythema annulare centrifugum. J Dermatol. 2002;29(2):61-67

25. Sewon Kang, Masayuki Amagai, Anna L. Bruckner, Alexander H. Enk, David J. Margolis, Amy J. McMichael, Jeffrey S. Orringer Fitzpatrick’s Dermatology 9th Edition/2019 – V.1, p. 3015

26. Плавунов Н. Ф. и др. Диагностическое значение экзантем при инфекционных заболеваниях на догоспитальном этапе //Архивъ внутренней медицины. – 2016. – №. 3 (29). – С. 36-41

27. Молочкова О. В. и др. К вопросу дифференциальной диагностики инфекционных экзантем у детей: клинический случай инфекционной эритемы парвовирусной этиологии //Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2019. – Т. 98. – №. 1. – С. 159-164

28. Цвиркун О. В. и др. Клинико-эпидемиологические особенности вспышки инфекционной эритемы //Эпидемиология и вакцинопрофилактика. – 2005. – №. 2. – С. 21-25

29. Kazandjieva J, Bogdanov G, Bogdanov I, Tsankov N. Figurate annulare erythemas. Clin Dermatol. 2023 May-Jun;41(3):368-375. doi: 10.1016/j.clindermatol.2023.07.005. Epub 2023 Jul 9. PMID: 37433389

30. Сибгатуллина Ф. И. и др. Первый генетически подтвержденный случай синдрома Блума в России //Практическая медицина. – 2016. – №. 7 (99). – С. 102-105

31. Саввина М. Т. и др. Наследственные болезни и программы молекулярно-генетического скрининга в генетически изолированных популяциях //Медицинская генетика. – 2022. – Т. 21. – №. 1. – С. 3-13

32. Sewon Kang, Masayuki Amagai, Anna L. Bruckner, Alexander H. Enk, David J. Margolis, Amy J. McMichael, Jeffrey S. Orringer Fitzpatrick’s Dermatology 9th Edition/2019 – V.1, p. 772; 2442; 2445

33. Rongioletti F, Fausti V, Parodi A. Erythema gyratum repens is not an obligate paraneoplastic disease: a systematic review of the literature and personal experience. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014;28(1):112-115

34. Gniadecki R. Calcipotriol for erythema annulare centrifugum. Br J Dermatol 2002; 146: 317–9; 10.1046/j.0007-0963.2001.04572.x

35. Yokota, K., Shichinohe, R., & Hayasaka, T. (2005). Topical tacrolimus in the treatment of annular erythema associated with Sjogren’s syndrome. Clinical and Experimental Dermatology, 30(4), 450–451. doi:10.1111/j.1365-2230.2005.01803.x

36. Bolognia J. L., Jorizzo J. L., Schaffer J. V. Dermatology e-book. – Elsevier Health Sciences, 2012

37. Calderon, Pamela, et al. "Refractory erythema annulare centrifugum treated with roflumilast." JAAD Case Reports 47 (2024): 17-19

38. Щербакова, Н. С., and Д. О. Швырева. "Случай возникновения кольцевидной эритемы Дарье." Бюллетень медицинских интернет-конференций. Vol. 4. No. 4. Общество с ограниченной ответственностью «Наука и инновации», 2014

39. Sardana, K., Chugh, S., & Mahajan, K. (2018). An observational study of the efficacy of azithromycin in erythema annulare centrifugum. Clinical and Experimental Dermatology, 43(3), 296–299. doi:10.1111/ced.13334

40. Kruse, L.L., Kenner-Bell, B.M. and Mancini, A.J. (2016), Pediatric Erythema Annulare Centrifugum Treated with Oral Fluconazole: A Retrospective Series. Pediatr Dermatol, 33: 501-506. https://doi.org/10.1111/pde.12909

41. Satter E. Urticaria and other reactive erythemas. In: Schwarzenberger K, Werchniak AE, Ko CJ, editors. General dermatology. Edinburgh: W.B. Saunders; 2009. p. 1–15

42. Bulqini R. M., Tabri F., Djawad K. Erythema annulare centrifugum: a rare case report //Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica et Adriatica. – 2021. – Т. 30. – №. 3. – С. 109-112. doi: 10.15570/actaapa.2021.27

43. McDaniel B, Cook C. Erythema annulare centrifugum. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing LLC., 2020

44. Caesar JG, James S, Merriman K et al. A rare case of erythema annulare centrifugum resolving with narrowband ultraviolet B phototherapy. Clin Exp Dermatol 2021; 46: 1112–14

45. Reuter J, Braun-Falco M, Termeer C, Bruckner-Tuderman L. [Erythema annulare centrifugum Darier. Successful therapy with topical calcitriol and 311 nm-ultraviolet B narrow band phototherapy] (in German). Hautarzt 2007; 58: 146–8

46. Cho S, Jung JY, Lee JH. Erythema ab igne successfully treated using 1,064-nm Q-switched neodymium-doped yttrium aluminum garnet laser with low fluence. Dermatol Surg. 2011;37:551-553

47. Kim HW, Kim EJ, Park HC, et al. Erythema ab igne successfully treated with low fluenced 1,064-nm Q-switched neodymium-doped yttrium aluminum garnet laser. J Cosmet Laser Ther. 2014;16:147-148. doi:10.310 9/14764172.2013.854623

48. Huynh N, Sarma D, Huerter C. Erythema ab igne: a case report and review of the literature. Cutis. 2011; 88:290-292

49. Morton CM, Bhate C, Janniger CK, et al. Ulerythema ophryogenes: updates and insights. Cutis. 2014;93(2): 83-87

50. Layton AM, Cunliffe WJ. A case of ulerythema ophryogenes responding to isotretinoin. Br J Dermatol. 1993; 129(5):645-646

51. Diaz A. et al. Combination therapy with prednisone and isotretinoin in early erythema dyschromicum perstans: a retrospective series //JAAD Case Reports. – 2020. – Т. 6. – №. 3. – С. 207-213

52. Thomson A. W., Bonham C. A., Zeevi A. Mode of action of tacrolimus (FK506): molecular and cellular mechanisms //Therapeutic drug monitoring. – 1995. – Т. 17. – №. 6. – С. 584-591

53. Mahajan V. K. et al. Erythema dyschromicum perstans: response to topical tacrolimus //Indian Journal of Dermatology. – 2015. – Т. 60. – №. 5. – С. 525

54. Bahadir S. et al. Erythema dyschromicum perstans: response to dapsone therapy //International journal of dermatology. – 2004. – Т. 43. – №. 3. – С. 220-222

55. Rodrigues M. et al. Current understanding of lichen planus pigmentosus, erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis), and idiopathic eruptive macular pigmentation //Pigment International. – 2019. – Т. 6. – №. 1. – С. 4-8

56. Скрипкин Ю. К. Дерматовенерология. Национальное руководство/под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова, О.Л. Иванова //М.: "ГЭОТАРМедиа". – 2011

57. Weiss D, Weber P, Hampel A, Tittes J, Weninger W, Kinaciyan T. Diagnostic difficulties in pediatric annular dermatoses. Wien Med Wochenschr. 2023 Aug 11. English. doi: 10.1007/s10354-023-01019-3. Epub ahead of print. PMID: 37567989

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

1. Потекаев Николай Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, президент Общероссийской общественной организации «Национальный альянс дерматовенерологов и  косметологов»,Заслуженный врач Российской Федерации, главный внештатный специалист по дерматовенерологии и косметологии Минздрава России, главный внештатный специалист по дерматовенерологии и косметологии Департамента здравоохранения г. Москвы, директор ГБУЗ «Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии ДЗМ», заведующий кафедрой кожных болезней и косметологии ФДПО ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России
2. Жукова Ольга Валентиновна – доктор медицинских наук, профессор, исполнительный директор Общероссийской общественной организации «Национальный Альянс дерматовенерологов и косметологов», главный внештатный специалист по дерматовенерологии и косметологии ЦФО Минздрава России, главный врач ГБУЗ «Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии ДЗМ», заведующая кафедрой дерматовенерологии и аллергологии с курсом иммунологии Медицинского института ФГАOУ ВО «Российский университет дружбы народов»
3. Баранов Александр Александрович – доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, главный внештатный специалист по педиатрии Минздрава РФ, член Союза педиатров России
4. Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна – академик РАН, профессор, доктор медицинских наук, президент Союза педиатров России; паст-президент EPA/UNEPSA; руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В.Петровского», заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России
5. Амбарчян Эдуард Тигранович – кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник, заведующий отделением дерматологии для детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В.Петровского» Минобрнауки России, член Союза педиатров России
6. Артемьева Софья Иосифовна – член Общероссийской общественной организации «Национальный Альянс дерматовенерологов и косметологов», научный сотрудник отдела клинической дерматовенерологии и косметологии, врач-дерматовенеролог отдела оказания специализированной медицинской помощи ГБУЗ «Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии ДЗМ», ассистент кафедры дерматовенерологии и аллергологии с курсом иммунологии Медицинского института ФГАOУ ВО «Российский университет дружбы народов»
7. Гаджигороева Аида Гусейхановна – доктор медицинских наук, член Общероссийской общественной организации «Национальный Альянс дерматовенерологов и косметологов», руководитель отдела клинической дерматовенерологии и косметологии ГБУЗ «Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии ДЗМ»
8. Доля Ольга Валентиновна – доктор медицинских наук, член Общероссийской общественной организации «Национальный Альянс дерматовенерологов и косметологов», заместитель директора по научной работе ГБУЗ «Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии ДЗМ»
9. Евлентьева Дарья Дмитриевна – врач- дерматовенеролог НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России, член Союза педиатров России

Конфликт интересов отсутствует.

**Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врачи-дерматовенерологи

2. Врачи общей практики

3. Врачи-терапевты

4. Врачи-педиатры

5. Обучающиеся института подготовки кадров высшей квалификации и дополнительного профессионального образования по специальностям «Дерматовенерология»

6. Ординаторы, обучающиеся по специальностям «Дерматовенерология»

***Таблица 1.****Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)*

| **УДД** | **Расшифровка** |
| --- | --- |
| 1 | Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа |
| 3 | Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов |

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

| **УДД** | **Расшифровка** |
| --- | --- |
| 1 | Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа |
| 3 | Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль» |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов |

***Таблица 3.****Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)*

| **УУР** | **Расшифровка** |
| --- | --- |
| A | Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными) |
| B | Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |
| C | Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |

**Порядок обновления клинических рекомендаций.**

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

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

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

1. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «дерматовенерология», утвержденный Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации № 924н от 15 ноября 2012 г.
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 августа 2003 г. № 330 «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации».
3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации  от 21 июня 2013 г. № 395н «Об утверждении норм лечебного питания».
4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации и от 23 сентября 2020 г. № 1008н «Об утверждении порядка обеспечения пациентов лечебным питанием».

**Приложение А3.1. Состояния, при которых может встречаться эритема извилистая ползучая Гаммела**

***Таблица.****Состояния, при которых может встречаться эритема извилистая ползучая Гаммела [18]*

| **Злокачественные новообразования** | **Рак легких, пищевода, молочной железы, желудка, лимфома, мочеполовой системы** |
| --- | --- |
| **Хронические воспалительные заболевания кожи** | Красный отрубевидный волосяной лишай, псориаз, ихтиозы, гиперэозинофильный синдром |
| **Идиопатический** |  |
| **Аутоиммунные заболевания** | CREST-синдром, ревматоидный артрит |
| **Системные инфекции** | Туберкулез, хеликобактеная инфекция |
| **Лекарственные препараты** | Азатиоприн, интерферон |

**Приложение А3.2. Подтипы эритемы кольцевидной центробежной**

***Таблица.****Подтипы эритемы кольцевидной центробежной [18].*

| **Эритема кольцевидная центробежная** | | |
| --- | --- | --- |
|  | **Эритема кольцевидная центробежная поверхностная** | **Эритема кольцевидная центробежная глубокая** |
| **Клиническая картина** | Отслаивающиеся чешуйки, зуд | «Шнуровидный край» (плотный, выпуклый, узловатый валик), отсутствие чешуек, отсутствие зуда |
| **Патолого-анатомическая (гистологическая) картина** | Спонгиоз, паракератоз, поверхностный периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат | Отсутствие изменений в эпидермисе, мононуклеарный инфильтрат в средняя и нижней части дермы |

**Приложение А3.3. Дифференциальная диагностика фигурной эритемы**

***Таблица****. Дифференциальная диагностика фигурной эритемы [18].*

| **Инфекционные заболевания** | **Стригущий лишай, импетиго, мигрирующая эритема, вторичный сифилис, туберкулоидная лепра** |
| --- | --- |
| Аутоиммунные заболевания | Буллезный пемфигоид, Линейный Ig-A зависимый буллезный дерматоз, красная волчанка (подострая кожная красная волчанка), синдром Шегрена, красный плоский лишай, генерализованный пустулезный псориаз (псориаз, похожий на кольцевидную центробежную эритему, с образованием пустул), субкорнеальный пустулез (болезнь Снеддона-Уилкинсона), красный волосяной лишай (питириаз красный волосяной), стойкая дисхромическая эритема (стойкий пепельный дерматоз Рамиреса) |
| Неопластические заболевания | Лимфома, грибовидный микоз |
| Метаболические заболевания | Невролитическая мигрирующая эритема (Глюкагонома) |
| Аллергические заболевания | Крапивница, аллергический васкулит кожи, кольцевидная эритема, эозинофильная кольцевидная эритема, тромбоцитопеническая пурпура, мигрирующая дугообразная пальпируемая эритема, себорейный дерматит, многоформная экссудтивная эритема, саркоидоз, ползучий перфорирующий эластоз, кольцевидная центробежная эритема Дарье, эритема извилистая ползучая Гаммела |

***Схема****. Дифференциальная диагностика фигурной эритемы в зависимости от длительности жизни элементов [18]*

**Приложение А3.4. Дифференциальная диагностика кольцевидной эритемы у детей**

***Таблица.****Дифференциальная диагностика кольцевидной эритемы у детей [57].*

|  | **Диагноз** | **Возраст** | **Патогенез** | **Клиническая картина** | **Клиническое обследование** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Неонатальный период | Неонталаьная красная волчанка | 6-12 недель | Материнские антитела к SS-A-Ab (95%) и SS-B Ab | Кольцевидные пятна и бляшки, «глаза совы»/«глаза енота», светочувствительность. Проявления исчезают без образования рубцов через 4-6 месяцев  Кардиологические проявления (AB-блокада, кардиомиопатия) | Клиническая картина и серологическое обследование у младенца и матери, гистология: интерфейс-дерматит, повреждение кератиноцитов, периваскулярный и периаднексальный лимфоцитарный инфильтрат, прямой метод иммунофлюоресценции (ПИФ)-гранулярное отложение IgG на дермо-эпидермальном соединении |
|  | Кольцевидная эритема семейная | Вскоре после рождения | Аутосомно-доминантный тип наследования | Эритема кольцевидная центробежная, редкое заболевание, положительный семейный анамнез | Гистология: поверхностный и глубокий периваскулярный инфильтрат с выраженным количеством нейтрофилов, небольшим количеством эозинофилов и гистиоцитов |
|  | Кольцевидная эритема младенцев | Обычно проявляется в возраста 3-11 месяцев | Идиопатическая | Рецидивирующие кольцевидные эритематозные бляшки, медленное распространение, разрешаются без последствий в течение нескольких недель | Гистология: периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат с эозинофилами |
| Преддошкольный | Эозинофильная кольцевидная эритема | После первого года жизни | Идиопатическая | Кольцевые эритематозные высыпания на туловище, конечностях, рецидивирующее и стойкое течение на протяжении многих лет | Гистология: поверхностный и глубокий периваскулярный лимфогистоцитарный инфильтрат и обильным количеством эозинофилов |
|  | Синдром Уэллса | 1-9 лет | Укусы членистоногих, вакцинация | Болезненные инфильтрированные бляшки с зеленоватым оттенком, буллезная форма, системные симптомы (лихорадка, артралгия, недомогание) | Периферическая эозинофилия более 50%, повышенный эозинофильный катионный белок  Гистология: поверхностный или периваскулярный и интерстициальный эозинофильный инфильтрат с «пламенными фигурами» |
|  | Центробежная кольцевидная эритема | Прежде всего, затрагивает взрослых, редко встречается у детей | Идиопатическая | Это клиническая картина, а не клинико-патологическая единица. Эритематозные папулы, которые увеличиваются по краям (цетрифугально), шелушение на внутреннем крае, индивидуальные поражения исчезают в течение недель, хроническое течение | Гистология: периваскулярный лимфогистоцитарный инфильтрат, акантоз, паракератоз и спонгиоз |
| Школьный возраст/подростки | Хроническая мигрирующая эритема Афцелиуса-Липшютца | Дети старше 2 лет | Возбудитель клещевого боррелиоза (*Borrelia afzelii* и *Borrelia garnii*) | «Бычий глаз»-расширяющаяся кольцивидная эритема с центральным просветлением, часто проявляется в области головы и шеи у детей в виде мультифокальных поражений | Серологическое исследование: информативна на ранних стадиях стадиях проявления или для мониторинга после терапии  Гистология: поверхностный или глубокий дермальный лимфоцитарный инфильтрат, плазматические клетки и эозинофилы |
|  | Маргинальная эритема (ревматическая) | Школьники, подростки | Острая ревматическая лихорадка после стрептококковой инфекции группы А | Рецидивирующие эритематозные кольцевидные пятна и бляшки, критерии Майора Джонса для ревматической лихорадки (другие включают кардит, полиартрит, хорею, подкожные узелки) | Гистология: интерстициальный и периваскулярный нейтрофильный иняильтрат без васкулита. Экстравазация эритроцитов на поздних стадиях |
|  | Кольцевидный юношеский лихеноидный дерматит | Старше 10 лет | Идиопатическая | Бессимптомные кольцевидные пятна с эритематозным венчиком и гипопигментированной центральной частью. Преимущественная локализация в области паха и на боковых частях тела (бока) | Гистология:лихеноидный лерматит, ограниченный эпидермальными гребнями, с внутрикожным лимфоцитарным инфильтратом |

**Приложение Б. Алгоритмы действий врача**

**Приложение В. Информация для пациента**

В случае диагностирования эритем, вызванных воздействием физических факторов, чрезвычайно важным является устранение влияния провоцирующего фактора на фоне чего в большинстве случаев проявления заболевания регрессируют бесследно.

Важным является профилактическое использование увлажняющих и солнцезащитных средств.

В случае диагностирования сопутствующей патологии, вызывающей клинические проявления эритем необходимо своевременное обращение к смежным специалистам для определения тактики лечения основного заболевания.

В случае назначения системных методов лечения необходимо строго придерживаться рекомендаций врача.

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

Нет.