

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	4
Грибовидный микоз	6
Карцинома Меркеля	33
Меланома кожи и слизистых оболочек	70
Меланоформный невус	161
Плоскоклеточный рак кожи	210
Перечень лекарственных средств	263

ПРЕДИСЛОВИЕ

Цель создания клинических рекомендаций — обеспечение принятия врачом клинически корректных легитимных решений, способствующих повышению качества оказания медицинской помощи при заболеваниях/состояниях с учетом новейших клинических данных и принципов доказательной медицины.

Перед вами сборник клинических рекомендаций, который содержит информацию о наиболее распространенных в дерматоонкологии заболеваниях и синдромах. Текст включенных в сборник рекомендаций актуален на момент сдачи издания в печать.

С учетом большого объема включенных в сборник сведений, было принято решение о представлении части клинических рекомендаций или их разделов в электронном виде. Доступ к этой информации возможен посредством QR-кодов. В печатном варианте размещены наиболее востребованные в практике врачей-дерматовенерологов и онкологов клинические рекомендации.

Плашками с серым фоном выделены тезисы рекомендаций с метками шкал доказательности и уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств), а также шкал оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических 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)]

С 2019 г. клинические рекомендации после одобрения Научно-практическим советом Минздрава России при их соответствии установленным требованиям согласно приказу Минздрава России № 103н от 28.02.2019 «Об утверждении порядка

и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации»¹ размещаются в рубрикаторе Министерства здравоохранения Российской Федерации.

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований (КИ) с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные КИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных КИ, с применением метаанализа
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

Клинические рекомендации должны пересматриваться не реже 1 раза в 3 года и не чаще 1 раза в 6 месяцев (п. 10 порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра приказа Минздрава России № 103н от 28.02.2019 «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации»).

Медицинским работникам следует придерживаться рекомендаций в процессе принятия клинических решений для обеспечения пациента наиболее эффективной и безопасной медицинской помощью. В то же время клинические рекомендации не могут заменить профессиональное и клиническое мышление медицинских работников: врач должен оценивать потенциальную пользу и риск для пациента применения медицинских вмешательств, указанных в клинических рекомендациях, с учетом индивидуальных особенностей пациента.

Медицинские работники несут ответственность в отношении исполнения всех надлежащих требований и правил в рамках выполнения профессиональной деятельности.

¹ Рубрикатор клинических рекомендаций — ресурс Минздрава России, в котором размещаются клинические рекомендации, разработанные и утвержденные медицинскими профессиональными некоммерческими организациями Российской Федерации, а также методические руководства, номенклатуры, справочники и другие справочные материалы, связанные с клиническими рекомендациями.

Рубрикатор клинических рекомендаций создан в целях обеспечения доступа медицинских работников к клиническим рекомендациям, разработанным в соответствии с законодательством Российской Федерации и принципами доказательной медицины (<https://cr.minzdrav.gov.ru>).



ГРИБОВИДНЫЙ МИКОЗ

Код МКБ: С84.0

Год утверждения: 2023

ID МЗ РФ: КР223_2

Разработчик: Общероссийская общественная организация «Российское общество дерматовенерологов и косметологов»; Ассоциация содействия развитию гематологии, трансфузиологии и трансплантации костного мозга «Национальное гематологическое общество»; Региональная общественная организация «Общество онкогематологов»

Возрастная категория: любая возрастная категория

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВИЧ	— вирус иммунодефицита человека
ЛДГ	— лактатдегидрогеназа
ЛК	— лимфомы кожи
ПУВА	— псорален-ультрафиолет А (Psoralen + UltraViolet A)
ПЦР	— полимеразная цепная реакция
СОД	— суммарная очаговая доза
ТКР	— Т-клеточный рецептор
ТОК	— тотальное облучение кожи
УЗИ	— ультразвуковое исследование
**	— лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год (Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 № 2406-р)
#	— применение off-label — вне зарегистрированных в инструкции лекарственного средства показаний осуществляется по решению врачебной комиссии, с разрешения Локального этического комитета медицинской организации (при наличии), с условием подписанного информированного согласия родителей (законного представителя) и пациента в возрасте старше 15 лет

ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ

Грибовидный микоз (ГМ) — первичная эпидермотропная Т-клеточная лимфома кожи (ЛК), характеризующаяся пролиферацией малых и средних Т-лимфоцитов с церебриформными ядрами.

ISLE — Международное общество по лимфомам кожи.

EORTC — Европейская организация по изучению и лечению рака.

1. КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО ЗАБОЛЕВАНИЮ ИЛИ СОСТОЯНИЮ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

1.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

Грибовидный микоз (ГМ) — первичная эпидермотропная Т-клеточная лимфома кожи (ЛК), характеризующаяся пролиферацией малых и средних Т-лимфоцитов с церебриформными ядрами.

1.2. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

Этиология заболевания неизвестна. Считается, что лимфомы кожи возникают вследствие хронической антигенной стимуляции, что ведет к неконтролируемой клональной пролиферации и накоплению неопластических Т-клеток в коже. Предполагают роль золотистого стафилококка в возникновении лимфом кожи. Некоторые исследователи сообщают о значении вируса Эпштейна-Барр и цитомегаловируса в этиологии заболевания. Есть данные о развитии лимфом кожи у людей, получающих иммуносупрессивную терапию после трансплантации органов и у ВИЧ-инфицированных.

1.3. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

Грибовидный микоз является наиболее часто встречающейся формой кожной Т-клеточной лимфомы и составляет 1% всех неходжкинских лимфом, 50% первичных лимфом кожи и 65% кожных Т-клеточных лимфом. Заболеваемость грибовидным микозом в мире равна 6–7 случаев/10⁶ в год с регулярным повышением в последние десятилетия. Этот показатель значительно варьирует в различных географических регионах: в США заболеваемость грибовидными микозом составляет 0,46 случаев на 100 000 человек, в странах Европы этот показатель колеблется от 0,26 до 1,0 на 100 000 человек в год (55% мужчин и 45% женщин). Более 75% случаев грибовидного микоза наблюдается у пациентов старше 50 лет, средний возраст дебюта заболевания составляет 55–60 лет. Грибовидный микоз может также поражать детей и подростков (1% случаев). Соотношение заболевших мужчин и женщин составляет 2,0:1,0 с преобладанием пациентов с темным цветом кожи (1,7:1) [1,2].

1.4. ОСОБЕННОСТИ КОДИРОВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ) ПО МЕЖДУНАРОДНОЙ СТАТИСТИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ И ПРОБЛЕМ, СВЯЗАННЫХ СО ЗДОРОВЬЕМ

C84.0 — Грибовидный микоз.

1.5. КЛАССИФИКАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

1. Грибовидный микоз (классический трехстадийный вариант)
2. Другие формы грибовидного микоза:
 - a. входят в ВОЗ-классификацию опухолей кожи:
 - ▶ фолликулотропный грибовидный микоз;
 - ▶ педжетоидный ретикулез;
 - ▶ синдром гранулематозной вялой кожи.
 - b. редко встречающиеся варианты:
 - ▶ эритродермический;
 - ▶ фолликулярный;
 - ▶ сининготропный;
 - ▶ буллезный/везикулезный;
 - ▶ гранулематозный;
 - ▶ пойкилодермический;
 - ▶ гиперпигментный;
 - ▶ гипопигментный;
 - ▶ одноочаговый;
 - ▶ ладонно-подошвенный;
 - ▶ гиперкератотический/веррукозный;
 - ▶ вегетирующий/папилломатозный;
 - ▶ ихтиозиформный;
 - ▶ пигментно-пурпурозный;
 - ▶ пустулезный.

1.6. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ)

При классическом варианте грибовидного микоза заболевание протекает стадийно с нарастанием распространенности процесса и делится на 3 клинических стадии: пятнистая (эритематозная), бляшечная и опухолевая.

Заболевание начинается с пятен разных размеров, с четкими краями, которые расположены несимметрично и чаще локализируются на ягодицах и участках кожи, защищенных от солнечного облучения — молочных железах, нижних отделах живота, в подмышечных и паховых складках, на внутренней поверхности бедер и плеч. Цвет пятен варьирует от розовато-красного до желтовато-оранжевого и коричневого оттенков. Поверхность пятен может быть морщинистой (псевдоатрофичной) и слегка лихенифицированной, в случае появления телеангиоэктазий и участков пигментации развивается пойкилодемия. В эритематозной стадии болезнь может проявляться разнообразными и нехарактерными эритемами, уртикарноподобными, псориазо- и парапсориазоподобными, экземоподобными высыпаниями.

Для бляшечной стадии характерно образование инфильтрированных бляшек различной величины, желтовато-красной или синюшной окраски. Поверхность их может быть гладкой, слегка шелушащейся или лихенифицированной. Образование бляшек протекает бессимптомно или сопровождается очень сильным зудом, иногда их рост идет неравномерно за счет периферической части, в результате чего