**УДК:** 616.516-036-07-08

**Червоний плоский лишай. Акцент на атипові форми ЗАХВОРЮВАННЯ.**

*Чернікова Л.І.*

*Харківський національний медичний університет*

***Ключові слова:*** *червоний плоский лишай, атипові форми, клінічні ознаки, діагностика, лікування*

Червоний плоский лишай, lichen ruber planus (ЧПЛ) - хронічне запальне захворювання шкіри і слизових, що виявляється плоскими гладенькими папулами на шкірі і висипаннями молочно-білого кольору на слизових оболонках [ 1,2,3].

Вперше термін «червоний плоский лишай» ввів Ф. Гебра в 1860 році. Англійський дерматолог Е. Вільсон в 1869 р вперше зробив клінічний опис цього захворювання. Перше повідомлення про червоний плоский лишаї у вітчизняній літературі зробили В. М. Бехтерев і А.Г. Полотебнов в 1881 році [4]. Число хворих на ЧПЛ, що звертаються до дерматолога, становить від 0,1 до 1,2% [3]. За останні десятиріччя число хворих на цей дерматоз збільшилося вдвічі. Червоний плоский лишай з'являється в будь-якому віці, проте більшість випадків припадає на вікову групу від 30 до 60 років. Захворювання розвивається у жінок більш ніж в два рази частіше, ніж у чоловіків, в основному в перед менопаузі жінок [4 ].

Останнім часом також помітно збільшилася кількість хворих з атиповими, інфільтративними і важко перебігаючими формами даної патології, які мають найбільшу схильність до малігнізації в 0,07-3,2% випадків [5].

 Етіологія захворювання невідома. Існує кілька теорій, які пояснюють розвиток цієї хвороби: вірусна або інфекційна, нейрогенна або нейроендокринна, спадкова, інтоксикаційна, імуноалергічна. Але жодна з цих теорій не дає вичерпного пояснення розвитку хвороби. Вважають, що в основі розвитку цього захворювання лежить взаємодія складних нейрогуморальних і імуноалергічних змін. Припускають, що невідомим антигеном, який стимулює функції клітин Лангерганса і активує функції Т-клітин , може бути вірус, а цитотоксичний ефект дії Т-клітин на базальні кератиноцити тим значніший, чим більший дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази в цих клітинах[2, 3, 6, 8 ]. Певна роль належить інфікуванню вірусом гепатиту С. Антитіла до вірусу гепатиту С знайдені у 16% пацієнтів з плоским лишаєм на шкірі та у 30% пацієнтів з ураженням слизових оболонок [7, 8, 9, 10 ].

 Сприятливим ґрунтом для розвитку імунологічних реакцій в шкірі є стресові ситуації, які слугують пусковим механізмом у виникненні вегетативних, нейроендокринних і гуморальних зрушень. Певна роль у виникненні захворювання відводиться токсико-алергічним впливам (в тому числі лікарським). Висипка, схожа на ЧПЛ може бути спричинена застосуванням бета-блокаторів, пеніцілламіну, інгібіторів ангіотензинперетворюючого ферменту, антималярийних препаратів, тетрацикліну, інфліксімабу, етанерцепту, адалімумабу [8 ].

В даний час накопичені дані про спадкову схильність до червоного плоского лишаю. Описано 70 випадків сімейного захворювання на цей дерматозом, відзначено, що в основному хворіють родичі в другому і третьому поколіннях. Різну частоту антигенів гістосумісності - системи HLA виявили при окремих клінічних формах червоного плоского лишаю. За даними ряду авторів, у хворих при поширених формах дерматозу частіше фіксуються антигени HLA: A3, В5, В8, В35, a HLA-B8 і HLA-B5 - при ерозивно-виразковій і веррукозній різновидах. Також спостерігається вирогідне збільшення частоти фіксації гаплотипов HLA-A3, В35 і В7 [11, 12]

Клініка. Висипка у хворих на червоний плоский лишай мономорфна і складається із дермо-епідермальних папул діаметром 1-3 мм. Цим папулам властиві наступні особливості:

* Полігональні обриси
* Пупкоподібне центральне западання
* Блискуча поверхня при боковому освітленні
* Відсутність тенденції до периферійного росту
* Синюшно-червоне, перламутрове забарвлення папул
* Наявність сітки Уікхема, яка проглядається в глибині папул після змазування водою чи олією. Формування сітки зумовлено нерівномірним потовщенням зернистого шару.

Папули мають тенденцію до злиття між собою, утворюючи бляшки. Поверхня папул гладенька, згодом на поверхні з’являється невелике лущення. На периферії папул виникають нові, ізольовано розташовані папули, що пояснюється штовхоподібним характером появи висипки при цьому дерматозі. В прогресивній стадії можливий розвиток ізоморфної реакції (феномен Кебнера) – лінійна висипка на місці розчухів, травм. Хворі скаржаться на сверблячку різної інтенсивності [1, 2, 3, 6 ].

Висипка може бути локальна або генералізована. Характерна схильність висипки до групування, утворення кілець або лінійного розміщення. Можливе зостериформне (на одній половині тіла) розміщення висипки, локалізація на статевих органах, слизовій оболонці рота. На слизових оболонках висипку описують як білувато-сірі папули, які групуються і утворюють тонкі лінії або сітку, іноді зливаються у вигляді бляшок.

Улюбленою локалізацією вважають згинальні поверхні передпліч, ділянки зап’ястя, ліктьових згинів, розгинальні поверхні гомілок, поперекова ділянка, головка статевого члена. На кінцівках і тулубі висипка розміщується симетрично. У частини хворих нігті змінені у вигляді гребенів, потемніння, посмугованості [ 3, 6, 13].

При гістологічному дослідженні біоптату виявляють нерівномірний акантоз, гіперкератоз з ділянками паракератозу, нерівномірний гранульоз, вакуольна дистрофія базальних клітин епідермісу, дифузний смугоподібний інфільтрат у дермі; розширені кровоносні і лімфатичні судини [14 ].

Крім типових форм ЧПЛ існують атипові форми захворювання. До атипових форм ЧПЛ відносять гіпертрофічну, атрофічну, пемфігоїдну, пігментну, еритематозну, фолікулярну форми. Рідше зустрічається анулярний, лінійний, зостериформний варіанти червоного плоского лишаю [ 3, 6, 13, 15].

Перебіг ЧПЛ в більшості випадків хронічний, рецидивуючий. Початок може бути гострим або поступовим, непомітним.

**Гіпертрофічна (верукозна) форма** характеризується симетричною висипкою переважно на гомілках у вигляді бородавчастих утворювань різної величини, які підвищуються над рівнем шкіри з ніздрюватою гіперкератотичною поверхнею. Висип щільної консистенції, ціанотичного кольору, має круглі чи нерівні обриси внаслідок злиття окремих елементів. Особливостями цієї форми захворювання є нестерпний свербіж, довготривале існування висипу та незвичайна резистентність до терапії. Верукозну форму диференціюють з амілоїдним і міксематозним ліхеном, бородавчастим туберкульозом шкіри, хромомікозом, вузловатим свербцем Гайда. У відмінність до ЧПЛ, папули при амілоїдному ліхені не мають полігональних обрисів, центрального западення, колір їх частіше жовтувато-коричневий. Висипання більш щільні, частіше зливаються з утворенням щільних шегренево подібних бляшок, спостерігається більш інтенсивний свербіж, не існує висипань на слизових оболонках ротової порожнини, позитивна проба з конго червоним та при гістологічному дослідженні виявляється амілоїдоз [3, 6, 13, 15, 16 ].

Мікседематозний ліхен розвивається переважно у жінок похилого віку. Переважною локалізацією висипань є тулуб та верхні кінцівки (слизові оболонки не уражаються). Папули напівсферичної форми, не мають полі циклічних обрисів, воскоподібного або кольору нормальної шкіри (без характерного для ЧПЛ лілового відтінку), розташовуються скупчено, можуть зливатися в набряклі ущільнення, нагадуючи склеродермічні, і мають зовсім іншу гістологічну картину (гіперкератоз, атрофія мальпігієва шару, набряк і гомогенізація колагенових волокон у верхній частині дерми, переважно периваскулярна, рідше смуго подібна інфільтрація з лімфоцитів в середній частині дерми) [13, 15, 16 ].

Верукозну форму ЧПЛ диференціюють з вузловатим свербцем Гайда завдяки переважному ураженню гомілок при цих захворюваннях. Та при вузлуватому свербежу Гайда висипка зазвичай малочислена, більш крупна, щільна, має напівсферичну, овальну форму, поверхня її вкрита часто геморагічними кірочками. Висипка при вузлуватому свербцеві Гайда на слизових оболонках відсутня [13, 15, 16].

При папілломатозно-виразковій формі хромомікозу переважають буруваті (а не фіолетові) відтінки. Процес охоплює більш глибокі шари шкіри і може ускладнюватися елефантиазисом. При хромомікозі часто спостерігається виразкування вогнищ ураження з наступним рубцюванням. Також при цьому захворюванні спостерігається широкий щільний (келоїдоподібний) валик інфільтрату навкруги центральної бородавчастої зони, вкритої кірками. При гістологічному дослідженні при хромомікозі спостерігаються характерні гранульоматозні структури інфільтрату, елементи грибів при мікроскопічному дослідженні шкребку з вогнищ ураження та культура грибів при посіві патологічного матеріалу [13, 15, 16 ].

**Пемфігоїдна форма** характеризується утворенням бульозних елементів із серозним або серозно-геморагічним вмістом на поверхні папул. Після руйнування бульозних елементів утворюються ерозивно-виразкові вогнища, які згодом вкриваються геморагічними чи серозно-геморагічними кірочками. Це рідка ерозивно-виразкова форма червоного плоского лишаю, яка характеризується особливо торпідним перебігом. Іноді пемфігоідна форма може бути проявом паранеоплазії. Диференційну діагностику проводять з пемфігоїдом Левера [3, 13, 15, 16 ].

На нашу думку, найбільш цікавою формою є **пігментна форма** червоного плоского лишаю. Вона була описана в 1918 р J. Fabri і D. Pirila і частіше спостерігається у мешканців Азії, Латинської Америки і Середнього Сходу [17, 18]. Клінічно вона характеризується утворенням темно-коричневих плям, папул і / або бляшок переважно на закритих ділянках шкіри - в згинах кінцівок і шкірних складках [3,15,17,18].

Одним з важливих симптомів цієї форми є виражена пігментація, що передує формуванню ліхеноїдних папул і утрудняє їх виявлення [2,3,13,16].

Можлива асоціація пігментних та типових рожево-фіолетових елементів червоного плоского лишаю, але слизові оболонки уражаються рідко [4]. Висип характеризується помірною сверблячкою або може бути відсутній [5].

 Описані поєднання пігментного червоного плоского лишаю з пемфігоїдною (пігментно-пемфігоїдна форма) [21] і атрофичною (склеродермоподібна серпігінуюча пігментна форма) формами дерматозу, а також лінійний пігментний ЧПЛ, представлений гіперпігментними темно-коричневими плямами, що йдуть уздовж ліній Блашко [19].

 При гістологічному дослідженні виявляють атрофію епідермісу з наявністю меланофагів, вакуольну дистрофію базального шару епідермісу з незначною лімфогістіоцитарною ліхеноідною інфільтрацією [ 14,16,22].

Перебіг захворювання підгострий з тенденцією до спонтанного. Пігментну форму ЧПЛ в першу чергу необхідно відрізняти від ліхеноїдної токсичної меланодерми і саркоми Капоші.

При ліхеноїдній токсичній меланодермії висипка локалізується на відкритих ділянках тіла. Загострення патологічного процесу провокується інсоляцією. Анамнестичні дані дозволяють виявити токсичний вплив на організм хворого продуктів згоряння нафти, мазуту, кам'яного вугілля, деревини і т.д. Крім того, відсутні висипання характерні для ЧПЛ на слизових оболонках [13,16]. Саркому Капоші від пігментного ЧПЛ відрізняють повільний розвиток висипань на кінцівках, вишневе забарвлення елементів на слизових оболочках без ажурних лінійних фігур, характерних для пігментної форми ЧПЛ [13,15,16 ].

Пігментний ЧПЛ також потрібно відрізняти від регресуючої стадії типового ЧПЛ, коли гіперпігментація розвивається вдруге на місцях колишніх папульозних елементів, а при пігментній формі ЧПЛ гіперпігментація формується на місці попередньої еритеми [13,15,16 ].

Персистуюча дісхромічна еритема у відмінність від пігментного ЧПЛ зустрічається у дітей і осіб молодого віку. Вона представлена дрібними плямами попелястого кольору, що не зливаються між собою і розташовані в області тулуба, шиї та проксімальних відділів верхніх кінцівок [16].

Лікування хворих на червоний плоский лишай залежить від розповсюдженості висипань, їх локалізації, суб’єктиних скарг.

Терапія ЧПЛ включає зовнішні, внутрішньо вогнищеві, системні кортикостероїди, ароматичні ретиноїди, ПУВА-терапію, в торпідних випадках – циклоспорин, метотрексат [1,2,8,17,21,26].

При обмежених ураженнях в більшості випадків терапією вибору є місцеві кортикостероїди I і II класів, які з метою уникнення розвитку ускладнень і побічних ефектів, повинні бути негалогенізовані (мазі Адвантан, Елоком та інші), які дорослим і дітям призначають 2 рази на день протягом 2-4 тижнів [1,8,24]. З метою зниження інтенсивності сверблячки призначають системні антигістамінні (седативні) препарати і місцеві засоби з ментолом або лідокаїном.

У випадках верукозної форми ЧПЛ застосовують внутрішньо вогнищеве введення кортикостероїдів, лідази, змазування висипки місцевими кортикостероїдами дуже сильної протизапальної дії (дермавейт) або комбінованими мазями з кортикостероїдами і саліциловою кислотою (лорінден А, діпрсалік, белосалік,) під оклюзію. Саліцилова кислота має легку антисептичну і антимікробну дію, покращує проникнення стероїда в глибину шкіри, посилюючи його протизапальну дію. У торпідних випадках застосовують ферезол, лазеротерапію, кріотерапію, діатермокоагуляцію, ультразвук [1-3,8,21,25 ].

У випадках ерозивних уражень слизових оболонок призначають системні стероїди, дапсон, ацитретин. Місцево - адгезивні пасти з солкосерілом, полоскання з рекутаном, ротоканом, мірамістином, хлоргексидином, лідокаїном.

Після повного регресу папули зазвичай залишають після себе стійку вторинну пігментацію.

Прогноз для життя сприятливий, для повного одужання іноді сумнівний у зв’язку із схильністю хвороби до рецидивів.

**Висновки.** Червоний плоский лишай – хронічний дерматоз з рецидивуючим перебігом, інколи може мати атипові клінічні ознаки, які необхідно знати лікарям-дерматологам з метою ранньої діагностики й раціонального лікування.

Список літератури:

1. Дерматовенерология. Клинические рекомендации. / Под ред. А.А. Ку-

бановой. — М.: ДЭКС-Пресс. — 2010. — 428 с.

2. Скрипкин Ю.К., Бутов Ю.С., Иванов О.Л. Дерматовенерология. Национальное руководство/ Ю.К. Скрипкин, Ю.С.Бутов, О.Л.Иванов. - М.: ГЭОТАР - Медиа. — 2011.

3.Кожные и венерические болезни: Справочник/ Под. ред. О.Л. Иванова. *—*М.:Медицина*. —* 1997. *—* С.92-95

4. Л.А. Юсупова, Э.И. Ильсова. Красный плоский лишай: современные патогенетические аспекты и методы терапии./Л.А. Юсупова, Э. И. Ильсова // Практическая медицина. — 2013. *—* 1-4 (73)  *—* С.13-16

5. Лыкова С.Г., Ларионова М.В. Доброкачественные и злокачественные

новообразования внутренних органов как фактор, осложняющий течение

дерматозов/ С.Г. Лыкова, М.В.Ларионова // Рос. журн. кож. и вен. болезней. — 2003. — № 5. — С. 20—22.

6. Довжанский С.И., Слесаренко Н.А. Клиника, иммунопатогенез и терапия

плоского лишая /С.И. Довжанский, Н.А. Слесаренко // Русский медицинский журнал. — 1998. — № 6. — С. 348—350.

7. Бутарева М.М., Жилова М.Б. Красный плоский лишай, ассоциирован-

ный с вирусным гепатитом С: особенности терапии / М. М. Бутарева, М.Б. Жилова // Вестн. дерматол. и венерол. — 2010. — № 1. — С. 105—108.

8.Томас П.Хэбиф. Кожные болезни. Диагностика и лечение / Хэбиф Томас П.- Москва.- 2007.- С. 671.

9. Shengyuan L., Songpo Y., Wen W., Wenjing T. et al. Hepatitis C virus and lichen planus: a reciprocal association determined by a meta-analysis/ L. Shengyuan, Y.Songpo, W. Wen, T.Wenjing et al. // Arch. Dermatol. — 2009. — № 145 (9). — Р. 1040—1047.

10. Harman M., Akdeniz S., Dursun M., Akpolat N., Atmaca S. Lichen planus

and hepatitis C virus infection: an epidemiologic study / M.Harman, S. Akdeniz, V. Dursun, N. Akpolat, S. Atmaca / Int. J. Clin. Pract. —2004. — № 58 (12). — Р. 1118—1119.

11. Бутов Ю.С., Васенова В.Ю., Анисимова Т.В. Лихены / Ю.С.Бутов, В.Ю., Васенова , Т.В. Анисимова // Клиническая дерматовенерология. — 2009. — Т. 2. — C. 184—205.

12. Cevasco N.C., Bergfeld W.F., Remzi B.K., de Knott H.R. A case-series of 29 patients with lichen planopilaris: the Cleveland Clinic Foundation experience on evaluation, diagnosis, and treatment / N.C. Cevasco, W.F. Bergfeld, B.K. Remzi, H.R. de Knott // J. Am. Acad. Dermatol. – 2007. — № 57 (1). — Р. 47—53.

13.Савчак В., Галникина С. Практична дерматологія: навчальний посібник./ В. Савчак , С.Галникина . — К.:Укрмедкнига. —1988. —С.193-198

14. Цветкова Г.М. Патоморфология болезней кожи / Г.М.Цветкова, В.В. Мордовцева, А.М.Вавилов, В.Н.Мордовцев /. — М.: Медицина, 2003. — 496 с.

15. Молочков В.А. Клинические особенности различных форм красного плоского лишая /В.А.Молочков, А.А.Прокофьев, М.А.Бобров, О.Э. Переверзева // Рос. журн. кож. и венер. бол. — 2011. — № 1. — С. 30—36.

16.Дифференциальная диагностика кожных болезней : руководство для врачей./ Под ред. проф. А. А. Студницина. М.: Медицина.- 1983.-560с.

17.Gaertner E., Elstein W. Lichen planus pigmentosus-inversus: case report and review of an anusual entity/ E. Gaertner, W. Elstein //Dermatol. Online J. 2012; 18(2): 11.

18. Jung Y.J. A case of lichen planus рegmentosus-inversus in a Korean patient./ Y.J. Jung, Y.H. Lee, S.Y. Lee, W.S. Lee //Ann. Dermatol. 2011; 23(1): 61—3.

19. Seo J.K. A case of linear lichen planus pigmentosus. / J.K. Seo, H.J. Lee, D. Lee, J.H Choi, H.S. Sung //Ann. Dermatol. 2010; 22(3): 323—5.

20. Kanwar A.J., Kaur S. Lichen planus pigmentosus / A.J. Kanwar, S. Kaur //J. Am. Acad. Dermatol. 1989; 21(4, Pt. 1): 815.

21. Oliver G.F., Winkelmann R.K. Treatment of lichen planus. Drugs./ G.F Oliver, R.K. Winkelmann . 1993; 45 (1): 56—65.

22. Барбинов Д.В., Раводин Р.А. Критерии гистологической диагностики

красного плоского лишая/ Д. В. Барбинов, Р. А. Раводин // Санкт Петербургские дерматологические чтения: мат. IV Росс. науч. - практ. конф. — СПб. — 2010. — С. 18.

23. Молочков В.А., Молочков А.В., Переверзева О.Э. К совершенствованию терапии красного плоского лишая / В.А.Молочков, А.В. Молочков, О. Э. Переверзева // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2011. — № 2. — С. 7—9.

24. Asch S., Goldenberg G. Systemic Treatment of Cutaneous Lichen Planus / S. Asch, G. Goldenberg // Cutis. 2011. — № 87. — P. 129—134.**MARCHIVE.ru**

25. Brauns B., Stahl M., Schon M.P. et al. Intralesional steroid injection alleviates

nail lichen planus/ B. Brauns, М.Stahl, M.P. Schon. et al // Int. J. Dermatol. — 2011. — № 50 (5). — P. 626—627.

**АЙТ Ж КРАСНЫЙ плоский лишай. Акцент на атипИЧНЫЕ форми ЗАБОЛЕВАНИЯ**

*Черникова Л.И.*

*Харьковский национальный медицинский университет*

**УРНА**

***Резюме***. Статья посвящена описанию особенностей клинических проявлений, дифференциальной диагностики и лечения атипичных форм красного плоского лишая.

***Ключевые слова***: *красный плоский лишай, атипичные формы, клинические признаки, диагностика, лечение, особенности.*

**LICHEN RUBER PLANUS. FOCUS ON ATYPICAL FORMS OF THE DISEASE**

*L.I. Chernikova*

*Kharkov National Medical University*

*Summary.* The article is devoted to the description of the features of clinical manifestations, differential diagnosis and treatment of atypical forms of lichen planus .

*Key words*: *lichen ruber planus, atypical forms, clinical signs, diagnostics, treatment, features.*