УДК 618.16-006+616.516-002.17

DOI: [https://doi.org/10.31612/2616-4868.3\(13\).2020.05](https://doi.org/10.31612/2616-4868.3(13).2020.05)

СКЛЕРОАТРОФІЧНИЙ ЛІХЕН ВУЛЬВИ У ПАЦІЄНТОК З ОБМЕЖЕНОЮ СКЛЕРОДЕРМІЄЮ

Т. Ф. Татарчук¹, Т. В. Проценко², В. В. Дунаєвська^{1, 3}¹ ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», Київ, Україна² Донецький національний медичний університет, Донецьк, Україна³ Національний інститут раку, Київ, Україна

Резюме

У статті наведені сучасні літературні дані про етіопатогенетичну, поширеність склероатрофічного ліхену, викладені клінічні прояви та класифікація захворювання, розглянуті питання діагностики та лікування. Наведено 3 клінічних випадки ураження статевих органів у вигляді склеротрофічного лишая у пацієнток з обмеженою склеродермією. На нашу думку, склероатрофічний ліхен є однією з форм обмеженої склеродермії.

Мета. Дослідити умови діагностики та лікування пацієнтів з ураження статевих органів у вигляді склеротрофічного лишая у пацієнток з обмеженою склеродермією.

Методи. Першою лінією терапії склероатрофічного ліхена є застосування надпотужних топічних глюкокортикоїдів. Клобетазола пропіонат 0,05% використовується протягом 3 місяців (1 місяць щодня, потім через день протягом місяця, потім 2 рази на тиждень протягом місяця). Після 3 місяців лікування при наявності позитивного ефекту рекомендується підтримуюча терапія 1 раз на тиждень. В якості терапії другої лінії рекомендуються топічні інгібітори кальциневрину. Ефективними і безпечними допоміжними речовинами є емолієнти, що звожують шкіру і слизову, перешкоджають трансдермальній втраті рідини, зменшують субклінічне запалення. Розглядається можливість застосування внутрішньовогнищевового введення триамцинолону (1-2 мг) у жінок зі склероатрофічним ліхеном при наявності гіперкератотичних ділянок, резистентних до топічних стероїдів, після виключення інтраепітеліальної неоплазії або злоякісного переродження. Описана ефективність фізіотерапевтичних методів, таких як низькоінтенсивне гелій-неонове лазерне випромінювання в червоному або інфрачервоному діапазоні, лікування за допомогою сонячного світла і випромінювання, генерованого медичною апаратурою, фотодинамічна терапія.

Результати. Одним з важливих заходів є усунення дратівливих факторів, дбайливий догляд за вульвою, лікування вторинної інфекції. Це полягає у дотриманні дієти (виключення гострої, солоної, солодкої їжі, кофеїн-вмісних продуктів, алкоголю) і правил інтимної гігієни (обмеження/виключення миловмісних засобів, дезодорантів, синтетичної білизни, прокладок, тампонів). Нижня білизна має бути не дуже щільною. Крім того, пацієнти повинні виключити механічне подразнення ураженої області, в тому числі гоління. При виражених проявах свербіжу рекомендовано призначення десенсибілізуючої терапії та седативних засобів.

Висновки. Розглянуті клінічні випадки представляють практичний інтерес у зв'язку з клінічними проявами обмеженої склеродермії на шкірі і статевих органах. Відзначено часте ураження статевих органів у вигляді типової клініки склероатрофічного лишая у жінок, які страждають обмеженою склеродермією, схожість їх клініки, гістологічної картини, патогенезу. Все це дає підставу вважати склероатрофічний ліхен проявом обмеженої склеродермії.

Ключові слова: обмежена склеродермія, аутоімунні захворювання шкіри, склероатрофічний ліхен, лейкоплакія вульви, дистрофічні зміни жіночих зовнішніх статевих органів, клобетазолу пропіонат.

ВСТУП

Клінічний опис склероатрофічного ліхена вперше було опубліковано Hallopeau H. в 1887 році, а Darier J. в 1892 описав типові гістологічні особливості даної патології [1]. У подальшому використовувалося безліч синонімів цього захворювання: каплевидна склеродермія, хвороба «білих плям», білий лишай Цумбуша, каплевидна морфія, ліхеноїдна склеродермія, атрофічна точкова лейкодерма, крауроз вульви, крауроз статевого члена, склеротичний облітеруючий баланопостит [1-5]. У зарубіжних літературних джерелах раніше використовувалася назва «lichen sclerosus et atrophicus», але так як не у всіх випадках захворювання спостерігалася атрофія, «et atrophicus» був відкинтий і в 1976 році Міжнародним товариством з вивчення хвороб вульви і піхви (ISSVD) офіційно прийнятий термін «lichen sclerosus».

Склероатрофічний ліхен — це повільно розвиваюче хронічне захворювання з маловивченими етіологією і патогенезом, що виявляється у вигляді вираженої осередкової атрофії шкіри і слизових оболонок статевих органів [6-8]. Ряд авторів розглядає склероатрофічний ліхен як самостійну нозологічну форму. За даними інших авторів, склероатрофічний ліхен являє собою одну з клінічних різновидів обмеженої склеродермії, враховуючи той факт, що найчастіше у одного пацієнта одночасно можна виявити ураження шкіри і слизових оболонок, характерні для склероатрофічного ліхену, разом з типовими вогнищами бляшкової склеродермії на шкірі [6, 9, 10]. У клінічних протоколах діагностики та лікування хворих з хворобами шкіри та підшкірної клітковини склероатрофічний ліхен розглядається в розділі «локалізована склеродермія», шифр за МКБ10 — L94.0 [10]. Гінекологи відносять захворювання до дистрофічних змін жіночих зовнішніх статевих органів [3].

У структурі дерматологічних хвороб склероатрофічний лишай разом з осередковою склеродермією займає близько 1% [2]. Жінки хворіють частіше, ніж чоловіки у співвідношенні 3-10:1. Пік захворюваності генітальним склероатрофічним ліхеном у жінок припадає на перименопаузальний період, у чоловіків — на четверту декаду життя. У молодих жінок або дівчаток, хлопчиків може також розвиватися захворювання. Найбільш часто дебют захворювання у дівчаток відзначається в нейтральному періоді статевого дозрівання (5-6 років) і рідше — в препубертатному і пубертатному періодах [2]. Останнім часом відзначається зростання захворюваності генітальним склероатрофічним лишаєм, захворювання набуває більш агресивний перебіг [5].

Мета дослідження. Дослідити умови діагностики та лікування пацієнтів з ураження статевих органів у вигляді склеротрофічного лишаю у пацієнток з обмеженою склеродермією.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

Етіопатогенез склероатрофічного ліхену вивчений недостатньо. Розвиток захворювання пов'язаний зі спадковою схильністю, нейроендокринними і дисгормональними розладами, порушеннями мікроциркуляції, стресами і хронічними запальними захворюваннями [5]. Основну роль у патогенезі захворювання відводять аутоімунному фактору, що підтверджується високим рівнем тканеспецифічних аутоантитіл, антигенів II класу системи гістосумісності, аутоантитіл до білка екстрацелюлярного матриксу і до базальної мембрани шкіри [11]. У біоптатах тканин пацієнтів виявляють В-клітини з переважанням CD4 + над CD8 + і фасцинпозитивні дендритні клітини всередині лімфоцитарного агрегату, що відображає наявність специфічної місцевої імунної реакції на антиген [12]. Аутоімунна концепція підтверджується і тим, що у пацієнтів спостерігається більш висока поширеність інших аутоімунних захворювань: тиреоїдита Хашимото, аутоімунного гастриту, цукрового діабету, вітіліго, перніціозної анемії, червоного вовчака, новоутворень [5, 11, 13, 14].

Обговорюється роль генетичного фактора в розвитку склероатрофічного ліхена. Генетична теорія підтверджується більш високою частотою розвитку захворювання серед близнюків і членів однієї сім'ї. За даними британських вчених, сімейна схильність у розвитку генітального склероатрофічного ліхену спостерігалася у 12% пацієнток [7, 8].

Теорія гіпоестрогенії як одного з факторів у розвитку склероатрофічного ліхену заснована на тому, що захворювання переважно виявляється у дівчаток в препубертатному періоді і жінок у постменопаузі, у віці, коли естрогенна насиченість тканин знижена [11]. Це підтверджується дослідженнями в експериментальних моделях, що представляють системний склероз, в яких показано, що естрогени відіграють роль у захисті від фіброзу шкіри [15].

Тригерними факторами захворювання можуть бути переохолодження, механічні пошкодження, іонізуюча радіація, вірусні та бактеріальні інфекції [5].

Виділяють три стадії розвитку атрофії, і в деяких випадках вона утворюється без попереднього ущільнення.

Клінічна картина склероатрофічного ліхена представлена у вигляді поодиноких або множинних білуватих, а іноді сніжно-білих блискучих склероатрофічних плям або папул рожевого кольору з ліловим або бузковим відтінком діаметром 2-8 мм, і бляшок неправильної форми з чіткими межами. На відміну від бляшкової обмеженої склеродермії при склероатрофічному ліхені відсутня стадія ущільнення та запальні атрофічні вогнища розвиваються після стадії незначного набряку. Іноді по периферії вогнищ спо-

стерігається рожево-бузковий віночок, що свідчить про прогресуючий процес, згодом цей віночок буріє. Елементи висипу можуть бути розсіяними або згрупованими. У жінок висип розташовується на великих і малих статевих губах, кліторі, задній спайці з переходом на анус і переанальну область, нагадуючи фігуру «вісімки». При поширенні процесу запальні атрофічні вогнища білуватого кольору переходять на шкіру зовнішньої поверхні великих статевих губ і на сідниці. У дівчаток зі склероатрофічним ліхеном малі статеві губи можуть стоншуватися аж до повної атрофії. Тонка, гладка, блискуча шкіра нагадує зморщений цигарковий папір, стає крихкою і тому легко травмується. Рубцевий склероз вульви може викликати звуження входу в піхву [11]. Пацієнтка часто турбує свербіж в промежині, печіння при сечовипусканні. У чоловіків процес розташовується циркулярно навколо статевого члена, на внутрішньому і зовнішньому листку крайньої плоті, на шкірі головки статевого члена. Хворобливість, відчуття дискомфорту з'являються у чоловіків на тлі тріщин крайньої плоті, що виникають при ерекції і при статевому контакті. Описаний феномен Кебнера при склероатрофічному лишаї [11]. Виділяють кілька клінічних форм захворювання: папульозну, еритематозно-набрякову, вітілігінозну, атрофічну, ерозивно-виразкову. Атиповими формами склероатрофічного ліхену є бульозна і телеангіоектатична [10].

Екстрагенітальна форма склероатрофічного ліхена спостерігається в області шиї, плечей, грудних залоз, тулуба, кінцівок і, як правило, протікає без суб'єктивних проявів.

Ускладненнями склероатрофічного лишаю є звуження входу в піхву, розвиток фімозу, уретрального стенозу, порушення сечовипускання і дефекації. Склероатрофічний ліхен статевих органів пов'язаний з більш високим ризиком розвитку плоскоклітинної карциноми зовнішніх статевих органів як у жінок, так і у чоловіків [3, 4, 11, 16].

Діагностика склероатрофічного ліхена заснована на клінічній картині і підтверджується результатами гістологічного дослідження. Морфологічна картина при склероатрофічному лишаї характеризується атрофією епідермісу з гіперкератозом і гідропічною дистрофією базального шару, набряком верхнього шару дерми, гомогенізацією колагену, в нижньому шарі дерми визначається мононуклеарна запальна інфільтрація [3]. Дерматоскопічно виявляються білуваті бляшки з комедоноподібними отворами в центрі вогнища ураження [16].

Диференціальну діагностику склероатрофічного ліхену слід проводити з червоним плоским лишаєм, вітіліго, ірритантним дерматитом, обмеженим нейродермітом, псоріазом, бульозними дерматозами, гістіоцитозом Х, травматичними ураженнями, ентеропатичним дерматитом, вульварною інтраепітеліальною неоплазією.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Лікування. Першою лінією терапії склероатрофічного ліхена є застосування надпотужних топічних глюкокортикоїдів. Клобетазола пропіонат 0,05% використовується протягом 3 місяців (1 місяць щодня, потім через день протягом місяця, потім 2 рази на тиждень протягом місяця). Після 3 місяців лікування при наявності позитивного ефекту рекомендується підтримуюча терапія 1 раз на тиждень тривало [11, 16]. В якості терапії другої лінії рекомендуються топічні інгібітори кальциневрину. Ефективними і безпечними допоміжними речовинами є емолієнти, які звожують шкіру і слизову, перешкоджають трансдермальній втраті рідини, зменшують субклінічне запалення. Розглядається можливість застосування внутрішньовогнищевих введення триамцинолону (1-2 мг) у жінок зі склероатрофічним ліхеном при наявності гіперкератотичних ділянок, резистентних до топічних стероїдів, після виключення інтраепітеліальної неоплазії або злоякісного переродження [16]. Описана ефективність фізіотерапевтичних методів, таких як низькоінтенсивне гелій-неонове лазерне випромінювання в червоному або інфрачервоному діапазоні, лікування за допомогою сонячного світла і випромінювання, генерованого медичною апаратурою, фотодинамічна терапія [11].

Якщо захворювання має тенденцію до прогресії і немає відповіді на лікування, в такому випадку може бути використано хірургічне лікування для корекції анатомічних змін [16, 17]. Однак слід зазначити, що навіть після застосування хірургічних методів рецидив спостерігається у 85% випадків [17]. Однією з важливих заходів є усунення дратівливих факторів, дбайливий догляд за вульвою, лікування вторинної інфекції.

Це полягає в дотриманні дієти (виключення гострої, солоної, солодкої їжі, кофеїн-вмісних продуктів, алкоголю) і правил інтимної гігієни (обмеження/виключення миловмісних засобів, дезодорантів, синтетичної білизни, прокладок, тампонів). Нижня білизна має бути не дуже щільною. Крім того, пацієнти повинні виключити механічне подразнення ураженої області, в тому числі гоління. При виражених проявах свербіжу рекомендовано призначення десенсибілізуючої терапії та седативних засобів [3].

Клініко-ілюстративне уявлення спостережуваних нами пацієнтів доповнює характеристику розглянутих нозологічних варіантів склероатрофічного ліхена і обмеженої склеродермії у жінок.

Випадки з клінічної практики.

1. Пацієнтка Е., 57 років з діагнозом:

« Обмежена бляшкова склеродермія, склероатрофічний ліхен вульви »

Рисунок 1. Вогнище бляшкової склеродермії на шкірі, склерозуючий ліхен вульви.

Пацієнтка скаржилася на ураження шкіри в області вульви та промежини, свербіж, відчуття стягування в області вульви, печіння при сечовипусканні. Ураження шкіри у пацієнтки виникло 9 місяці тому, свербіж вульви турбує близько 10 років. Лікування не застосовувала раніше. Об'єктивно при огляді визначається 2 бляшки в області сідниць розміром близько 5 і 3 см, і одна 6 см в області зовнішньої поверхні стегна зліва неправильної округлої форми з чіткими межами. У центральній частині бляшок шкіра суха, атрофічна, зморщена, нагадує папірусний папір (рис. 1). Суб'єктивних відчуттів в осередку ураження немає. В області вульви, на малих і великих статевих губах, передній і задній спайках, з переходом на переанальну область визначаються білясті вогнища атрофії з периферичною зоною еритеми. Вхід в піхву дещо звужений. При патоморфологічному дослідженні шкіри визначається багатошаровий плоский епітелій з атрофією, в дермі – ущільнення сполучної тканини зі слабовираженою клітинною реакцією, гомогенізацією і гіалінізацією колагенових волокон. В епідермісі атрофічні зміни. Супутня патологія: ІХС, атеросклеротичний кардіосклероз, артеріальна гіпертензія II ступеня, варикозне розширення вен обох ніг, деформуючий остеоартроз нижніх кінцівок, ожиріння III ступеня (індекс маси тіла – 41,3, окружність талії – 119 см). У пацієнтки є критерії для діагностики метаболічного синдрому. При проведенні ультрасонографії щитовидної залози були виявлені колоїдні вузли обох часток до 7 мм в діаметрі.

2. Пацієнтка В., 62 роки, з діагнозом: «Обмежена бляшкова склеродермія, склероатрофічний ліхен статевих органів»

Пацієнтка пред'являла скарги на свербіж, сухість в області вульви. Вважає себе хворою протягом 8 років. Раніше застосовувала пом'якшувальні креми на шкіру і ванночки з настоєм трав на область геніталій. Ефекту від проведеного лікування не спостерігало. При огляді визначається на шкірі живота

відмічається бляшка. Межі вогнища чіткі, форма – округла, розміри – 1,5–2 см. навколишня шкіра не змінена (Рисунок 2).

Рисунок 2. Обмежена бляшкова склеродермія, склероатрофічний ліхен статевих органів

В області вульви визначаються вогнища з чіткими межами білувато-сіруватого кольору, з легким перламутровим блиском, слизова суха, малоеластична. При патоморфологічному дослідженні шкіри визначаються атрофічні зміни епідермісу, в дермі – ущільнення сполучної тканини з гомогенізацією колагенових волокон; периваскулярна лімфоплазмочитарна інфільтрація з домішкою макрофагів. Супутня патологія: артеріальна гіпертензія 2-го ступеня, первинний гіпотиреоз, патологія шлунково-кишкового тракту. У пацієнтки виявлено гіперліпідемію, гіпертригліцеридемію, ожиріння I ступеня (індекс маси тіла – 33,06, об'єм талії – 109 см), натще рівень глюкози крові досягав 6,7 ммоль/л. Таким чином, у пацієнтки є критерії для постановки діагнозу метаболічного синдрому.

3. Пацієнтка М., 69 років, з діагнозом: «Обмежена бляшкова склеродермія, склероатрофічний ліхен статевих органів»

Рисунок 3. Обмежена пляшкова склеродермія, склероатрофічний ліхен статевих органів

Пацієнтка пред'являла скарги на ураження шкіри в області внутрішньої поверхні стегна зправа, свербіж, сухість в області вульви та стегна. Вважає себе хворою протягом 2 років. При огляді визначається на шкірі внутрішньої поверхні стегна вогнище неправильної форми з чіткими межами розміром близько 7 см. Колір вогнища білий з ділянками атрофії білувато-перламутрового кольору (рис. 3). В області вульви визначаються вогнища з чіткими межами білувато-сіруватого кольору і легким перламутровим блиском, слизова суха, малоеластична. При патоморфологічному дослідженні шкіри визначається ущільнення сполучної тканини дерми, клітинні елементи нечисленні, представлені переважно лімфоцитами і гістіоцитами з периваскулярною локалізацією, в епідермісі атрофічні зміни. Супутня патологія: ішемічна хвороба серця, атеро-склеротичний кардіосклероз, артеріальна гіпертензія 2-го ступеня, цукровий діабет II типу в стадії субкомпенсації, хронічний атро-

фічний гастрит. У пацієнтки виявлена дисліпідемія, гіпертригліцеридемія, ожиріння I ступеня (індекс маси тіла – 32,21, об'єм талії – 106 см). Таким чином, у пацієнтки є критерії для постановки діагнозу метаболічного синдрому. При ультразвуковому дослідженні щитовидної залози виявлено колоїдний вузол розміром 0,5 см в лівій частці щитовидної залози.

ВИСНОВКИ

На нашу думку, всі описані вище клінічні випадки представляють практичний інтерес у зв'язку з клінічними проявами обмеженої склеродермії на шкірі і статевих органах. Відзначено часте ураження статевих органів у вигляді типової клініки склероатрофічного лишая у жінок, які страждають обмеженою склеродермією, схожість їх клініки, гістологічної картини, патогенезу. Все це дає підставу вважати склероатрофічний ліхен проявом обмеженої склеродермії.

ЛІТЕРАТУРА

1. Meffert J. J., Davis B. M., Grimwood R. E. Lichen Sclerosus. J Am Acad Dermatol. 1995. 32(3). P. 393-416.
2. Особливості перебігу склероатрофічного ліхена вульви у дітей / Чупрова Т. В., та ін.. Лік Лікар. 2012. 1. С. 13-16.
3. Зароченцева Н. В., Джиджихія Л. К. Склероатрофічний ліхен вульви: сучасний погляд на проблему. Рос Вісник Акушера-Гінеколога. 2018. 18(6). С. 41-50. doi: 10.17116/rosakush 20181806141.
4. Склероатрофічний ліхен: клініка, діагностика, лікування / Панкратов В. Г., та ін. Мед Журн. 2014. 3. С. 36-41.
5. Соколова А. А., Гребенюк В. Н., Доля О. В. Клінічні особливості генітального склероатрофічного ліхену у чоловіків і жінок. Клін Дерматологія і Венерологія. 2016. 1. С. 54-59.
6. Гусева Н. Г. Системна склеродермія-мультисистемна проблема. Науково-практич. Ревматол. 2011. 2. С. 10-14. doi: org/10.14412/1995-4484-2011-596.
7. Higgins C., Cruickshank M. A population-based case-control study of aetiological factors associated with vulval lichen sclerosus. J. Obstet. Gynaecol. 2012. 32. P. 271-75. doi: org/10.3109/ 01443615.2011.649320.
8. Семенчак Ю., Снарська Е. Склероатрофічний ліхен. Лікар. 2018. 8(29). С. 26-34. doi:10.29296/25877305-2018-08-07.
9. Панкратов О. В., Порошина Л. А. Обмежена склеродермія: етіопатогенез, клінічна картина, діагностика, лікування. Охорона здоров'я. 2019. 6. С. 28-38.
10. Джангішієва А. К., Уварова Е. В., Батинова З. К. Склерозуючий ліхен вульви: сучасний

- погляд на клінічні прояви, діагностику та методи лікування (аналітичний огляд). Репродуктивне Здоров'я дітей і підлітків. 2018. 14(3). С. 34-50.
11. Regauer S., Reich O., Beham-Schmid C. Monoclonal gam-ma-T-cell receptor rearrangement in vulvar lichen sclerosus and squamous cell carcinomas. *Am. J. Pathol.* 2012. 160(3). P. 1035-45.
 12. Lichen sclerosus et atrophicus, bullous morphea, and systemic lupus erythematosus: a case report / Wu K. H. Et al. *Journal of Microbiology, Immunology and Infection.* 2000. 33(1). P. 53-56.
 13. Pappovatana T., Pec J., Kozarova A., Adamicova K. Cutaneous Paraneoplastic Manifestation (Morphea, Lichen Sclerosus) -Two Case Reports. *Acta Medica Martiniana.* 2017. 17(1). P. 28-32. doi: <https://doi.org/10.1515/acm-2017-0004>.
 14. Effects of estrogens on extracellular matrix synthesis in cultures of human normal and scleroderma skin fibroblasts / Soldano S. et al. *Neuroendocrine Immunology in Rheumatic Diseases: Translation from Basics to Clinics.* 2010. 1193(1). P. 25-29. doi: [org/10.1111/j.1749-6632.2009.05296.x](https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2009.05296.x).
 15. Marfatia Y., Surani A., Baxi R. Genital lichen sclerosus et atrophicus in females: An update. *Indian J Sex Transm Dis AIDS.* 2019. 40(1). P. 6-12. doi: [org/10.4103/ijstd.IJSTD_23_19](https://doi.org/10.4103/ijstd.IJSTD_23_19).
 16. Leczenie liszaja twardzinowego w obrebie narzadow plciowych u kobiet – przegląd / Sadowska-Przytocka A. et al. *Ginekol Pol.* 2012. 83. P. 458-61.

REFERENCES

1. Meffert, J. J., Davis, B. M., Grimwood, R. E. (1995). Lichen Sclerosus. *J Am Acad Dermatol.*, 32(3), 393-416.
2. Chuprova, T. V., Anciferova, L. N., Sannikova, T. G., Emel'yanchik, E. Y. U, Kirillova, E. P., Krasovskaya, N. V., Anikina E. A. (2012). Features of the course of lichen sclerosus of the vulva in children. The attending physician, 1, 13-16.
3. Zarochenceva, N. V., Dzhidzhihiya, L. K. (2018). Lichen sclerosus of the vulva: a modern view of the problem. *Russian Bulletin of Obstetricians and Gynecologists*, 18(6), 41-50. doi: [10.17116/rosakush20181806141](https://doi.org/10.17116/rosakush20181806141).
4. Pankratov, V. G., Rakovskaya, E. I., Hartonik, A. A., Rabchinskaya, O. M., Gumbar, S. A., Potapyuk, V. A. (2014). Lichen sclerosus: clinic, diagnosis, treatment. *Medical Journal*, 3, 36-41.
5. Sokolova, A. A., Grebenyuk, V. N., Dolya, O. V. (2016). Clinical features of genital lichen sclerosus in men and women. *Clinical Dermatology and Venereology*, 1, 54-59.
6. Guseva, N. G. (2011). Systemic scleroderma is a multidisciplinary problem. *Scientific and practical rheumatology*, 2, 10-4. doi: [org/10.14412/1995-4484-2011-596](https://doi.org/10.14412/1995-4484-2011-596).
7. Higgins, C., Cruickshank, M. (2012). A population-based case-control study of aetiological factors associated with vulval lichen sclerosus. *J. Obstet. Gynaecol.*, 32, 271-75. doi: [org/10.3109/01443615.2011.649320](https://doi.org/10.3109/01443615.2011.649320).
8. Semenchak, Y. U., Snarskaya, E. (2018). Lichen sclerosus. *Doctor*, 8(29), 26-34. doi: [10.29296/25877305-2018-08-07](https://doi.org/10.29296/25877305-2018-08-07).
9. Pankratov, O. V., Poroshina, L. A. (2019). localized scleroderma: eti-opathogenesis, clinical presentation, diagnosis, treatment. *Health care*, 6, 28-38.
10. Dzhangishieva, A. K., Uvarova, E. V., Batyrova, Z. K. (2018). Lichen sclerosus: modern view on clinical manifestations, diagnosis and treatment methods (analytical review). *Children's Reproductive Health and Teenagers*, 14(3), 34-50.
11. Regauer, S., Reich, O., Beham-Schmid, C. (2012). Monoclonal gam-ma-T-cell receptor rearrangement in vulvar lichen sclerosus and squamous cell carcinomas. *Am. J. Pathol.*, 160(3), 1035-45.
12. Wu, K. H., Dai, Y. S., Tsai, M. J., Lin, Sh. Ch., Wang, L. H., Huang, M. T., Chiang, B. L. (2000). Lichen sclerosus et atrophicus, bullous morphea, and systemic lupus erythematosus: a case report. *Journal of Microbiology, Immunology and Infection*, 33(1), 53-56.
13. Pappovatana, T., Pec, J., Kozarova, A., Adamicova, K. (2017). Cutaneous Paraneoplastic Manifestation (Morphea, Lichen Sclerosus) -Two Case Reports. *Acta Medica Martiniana*, 17(1), 28-32. doi: <https://doi.org/10.1515/acm-2017-0004>.
14. Soldano, S., Montagna, P., Brizzolara, R., Sulli, A., Parodi, A., Serio, B., Paolino, S., Villaggio, B., Cutolo, M. (2010). Effects of estrogens on extracellular matrix synthesis in cultures of human normal and scleroderma skin fibroblasts. *Neuroendocrine Immunology in Rheumatic Diseases: Translation from Basics to Clinics*, 1193(1), 25-29. doi: [org/10.1111/j.1749-6632.2009.05296.x](https://doi.org/10.1111/j.1749-6632.2009.05296.x).
15. Marfatia, Y., Surani, A., Baxi, R. (2019). Genital lichen sclerosus et atrophicus in females: An update. *Indian J Sex Transm Dis AIDS*, 40(1), 6-12. doi: [org/10.4103/ijstd.IJSTD_23_19](https://doi.org/10.4103/ijstd.IJSTD_23_19).
16. Sadowska-Przytocka, A., Danczak-Pazdrowska, A., Szewczyk, A., Czarnecka-Operacz, M., Jenerowicz, D., Osmola-Mankowska, A., Olek-Hrab, K. (2012). Leczenie liszaja twardzinowego w obrebie narzadow plciowych u kobiet – przegląd. *Ginekol Pol.*, 83, 458-61.

*Резюме***СКЛЕРОАТРОФИЧЕСКИЙ ЛИШАЙ ВУЛЬВЫ У ПАЦИЕНТОК С ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ****Т. Ф. Татарчук¹, Т. В. Проценко², В. В. Дунаевская^{1,3}**¹ ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени академика Е.М. Лукьяновой НАМН Украины», Киев, Украина² Донецкий национальный медицинский университет, Донецк, Украина³ Национальный институт рака, Киев, Украина

В статье приведены современные литературные данные о этиопатогенетическое, распространенность склеро-атрофического лишая, изложенные клинические проявления и классификация заболевания, рассмотрены вопросы диагностики и лечения. Приведены 3 клинических случая поражения половых органов в виде склеротрофического лишая у пациенток с ограниченной склеродермией. По нашему мнению, склероатрофический лишай является одной из форм ограниченной склеродермии.

Цель. Исследовать условия диагностики и лечения пациентов с поражения половых органов в виде склеротрофического лишая у пациенток с ограниченной склеродермией.

Методы. Первой линией терапии склероатрофический лишай применение сверхмощных топических глюкокортикоидов. Клобетазола пропионат 0,05% используется в течение 3 месяцев (1 месяц ежедневно, затем через день в течение месяца, затем 2 раза в неделю в течение месяца). После 3 месяцев лечения при наличии положительного эффекта рекомендуется поддерживающая терапия 1 раз в неделю. В качестве терапии второй линии рекомендуются топические ингибиторы кальциневрина. Эффективными и безопасными вспомогательными веществами являются эмолиенты, которые увлажняют кожу и слизистую, препятствуют трансдермальным потерям жидкости, уменьшают субклиническое воспаление. Рассматривается возможность применения внутринеогенного введения триамцинолона (1-2 мг) у женщин с склероатрофическим лишаем при наличии гиперкератотических участков, резистентных к ГКС, после исключения интраэпителиальной неоплазии или злокачественного перерождения. Описана эффективность физиотерапевтических методов, таких как низкоинтенсивные гелий-неоновый лазерное излучение в красном или инфракрасном диапазоне, лечение с помощью солнечного света и излучения, генерируемого медицинской аппаратурой, фотодинамическая терапия.

Результаты. Одним из важных мероприятий является устранение раздражающих факторов, бережный уход за вульвой, лечение вторичной инфекции. Это заключается в соблюдении диеты (исключение острой, соленой, сладкой пищи, кофеин-содержащих продуктов, алкоголя) и правил интимной гигиены (ограничение / исключения мылосодержащих средств, дезодорантов, синтетического белья, прокладок, тампонов). Нижнее белье должно быть не очень плотным. Кроме того, пациенты должны исключить механическое раздражение пораженной области, в том числе бритья. При выраженных проявлениях зуда рекомендуется назначение десенсибилизирующей терапии и седативных средств.

Выводы. Рассмотрены клинические случаи представляющие практический интерес в связи с клиническими проявлениями ограниченной склеродермии на коже и половых органах. Отмечено частое поражение половых органов в виде типичной клиники склероатрофического лишая у женщин, страдающих ограниченной склеродермией, сходство их клиники, гистологической картины, патогенеза. Все это дает основание считать Склероатрофический лишай проявлением ограниченной склеродермии.

Ключевые слова: ограниченная склеродермия, аутоиммунные заболевания кожи, склероатрофический лишай, лейкоплакия вульвы, дистрофические изменения женских наружных половых органов, клобетазола пропионат.

Summary

LICHEN SCLEROSUS OF THE VULVA IN PATIENTS WITH LIMITED SCLERODERMA

T. F. Tatarchuk¹, T. V. Protsenko², V. V. Dunaevskaya^{1,3}

¹ State Institution «O.M. Lukjanova Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Kyiv, Ukraine

² Donetsk National Medical University, Donetsk, Ukraine

³ National Cancer Institute, Kyiv, Ukraine

Background. Modern literature information on the etiopathogenetic prevalence of lichen sclerosis has been presented by the authors; clinical manifestations and classification of the disease have been outlined; diagnosis and treatment issues have been discussed in the article. 3 clinical cases of genital lesions in the form of lichen sclerosis in patients with limited scleroderma have been described. In our opinion, lichen sclerosis is one of the forms of limited scleroderma.

Aim: to investigate the conditions for the diagnosis and treatment of genital lesions in the form of lichen sclerosis in patients with limited scleroderma.

Material and methods. The first line of therapy for lichen sclerosis is the use of super-powerful topical glucocorticoids.

Clobetasol propionate 0.05% is to be used for 3 months (1 month daily, then every other day for a month, then 2 times a week for a month). After 3 months of treatment, if a positive effect is declared, maintenance therapy is recommended once a week. Topical calcineurin inhibitors are recommended as a second-line therapy. Effective and safe excipients are emollients that moisturize the skin and mucous membranes, prevent transdermal fluid loss, and reduce subclinical inflammation. The possibility of using triamcinolone (1-2 mg) onto pathologically altered tissue in women with lichen sclerosis where there are hyperkeratotic sites resistant to GCS can be considered after exclusion of intraepithelial neoplasia or malignant transformation. The effectiveness of physiotherapeutic methods, such as low-intensity helium-neon laser radiation in the red or infrared range, treatment with sunlight and radiation generated by medical equipment, photodynamic therapy has been described.

Results. One of the important measures is the elimination of irritating factors, as well as careful care of the vulva and the treatment of secondary infection. It consists in adherence to a diet (exclusion of spicy, salty, sweet foods, caffeine-containing products, alcohol) and intimate hygiene rules (limitation / exclusion of soap-containing products, deodorants, synthetic underwear, pads, tampons). The underwear should not be very tight. In addition, patients should exclude mechanical irritation of the affected area, including shaving. With extreme manifestation of itching, it is recommended to prescribe desensitizing therapy and sedatives. Conclusions. Clinical cases of practical interest in connection with the clinical manifestations of limited scleroderma on the skin and genitals have been considered. Frequent lesions of the genital organs in the form of a typical clinic of lichen sclerosis in women suffering from limited scleroderma, the similarity of their clinic, histological picture and pathogenesis have been noted. All this gives a reason to consider lichen sclerosis as a manifestation of limited scleroderma.

Key words: limited scleroderma, autoimmune skin diseases, lichen sclerosis, vulvar leukoplakia, dystrophic changes in the female external genital organs, Clobetasol propionate.

Інформація про авторів знаходиться на сайті <http://www.cp-medical.com>.

Дата надходження до редакції – 13.07.2020