

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Участники издания .....	4
Список сокращений и условных обозначений .....	6
Введение .....	7
<b>Глава 1.</b> Подходы к классификации первичных рубцовых алопеций .....	15
<b>Глава 2.</b> Диагностика первичных рубцовых алопеций .....	18
2.1. Клиническое обследование, тест натяжения, обзорные фотографии .....	19
2.2. Дерматоскопия в диагностике первичных рубцовых алопеций .....	29
2.3. Гистологическое исследование в диагностике первичных рубцовых алопеций .....	45
<b>Глава 3.</b> Лишай плоский фолликулярный и фронтальная фиброзирующая алопеция .....	59
3.1. Классическая форма лишая плоского фолликулярного .....	65
3.2. Фронтальная фиброзирующая алопеция .....	90
3.3. Синдром Пиккарди–Лассюэра–Литгла и вульвовагинально-гингивально-волосяной красный плоский лишай – редкие варианты лишая плоского фолликулярного .....	116
<b>Глава 4.</b> Фиброзирующая алопеция с характерным паттерном распределения ....	120
<b>Глава 5.</b> Центральная центробежная рубцовая алопеция .....	131
<b>Глава 6.</b> Хроническая кожная красная волчанка .....	139
6.1. Дiskoидная красная волчанка .....	150
6.2. Глубокая красная волчанка/люпус-панникулит .....	166
6.3. Лихеноидная красная волчанка (перекрестный синдром красный плоский лишай/красная волчанка) .....	170
<b>Глава 7.</b> Фолликулярный шиповидный декальвирующий кератоз .....	173
<b>Глава 8.</b> Муцинозная алопеция/фолликулярный муциноз .....	183
<b>Глава 9.</b> Псевдопелада Брока .....	198
<b>Глава 10.</b> Декальвирующий фолликулит .....	204
<b>Глава 11.</b> Рассекающий целлюлит .....	222
<b>Глава 12.</b> Эрозивный пустулезный дерматоз волосистой части головы .....	245
<b>Глава 13.</b> Некротизирующий лимфоцитарный фолликулит .....	256
<b>Глава 14.</b> Акне келоидные .....	264
<b>Глава 15.</b> Хирургическая коррекция первичной рубцовой алопеции .....	276

## ВВЕДЕНИЕ

Первичные рубцовые алопеции (РА) представляют собой гетерогенную по этиопатогенезу, характеру течения, прогнозу и ответу на терапию группу заболеваний волосистой части головы (ВЧГ). Отличительная черта этих дерматозов — рубцовые изменения в результате воспалительного поражения волосяных фолликулов (ВФ) и кожи с формированием стойкого облысения. Наиболее часто из первичных РА встречаются лишай плоский фолликулярный (ЛПФ), фронтальная фиброзирующая алопеция (ФФА) и декальвирующий фолликулит (ДФ). Вскрывающий целлюлит, эрозивный пустулезный дерматоз, фронтальная алопеция с характерным паттерном распределения и другие дерматозы из данной группы отмечают реже.

Относительной редкостью первичных РА, сходством их клинической картины, особенно на финальных стадиях воспалительного процесса, обусловлены сложности их распознавания и дифференциальной диагностики. Ситуация усугубляется тем, что в ряде случаев первичные РА могут напоминать нерубцовые виды облысения или сочетаться с ними. Осмотр ВЧГ с помощью дерматоскопа расширяет диагностические возможности клиницистов, позволяя не только выделить характерные для каждого из дерматозов трихоскопические признаки, но и повысить информативность гистологического исследования.

Патогенез первичных РА расшифрован недостаточно. Основной механизм формирования дерматозов данной группы состоит в потере иммунной привилегии клетками ВФ, воспалении и фиброзе, в том числе за счет эпителиально-мезенхимального перехода. Такие изменения развиваются у пациентов с генетической предрасположенностью на фоне действия комплекса эндогенных и экзогенных факторов и характерны для значительной части лимфоцитарных первичных РА: ЛПФ, ФФА и фронтальной алопеции с характерным паттерном распределения. При нейтрофильных или смешанно-клеточных первичных РА, например ДФ или лимфоцитарном фолликулите, на первый план выступает персистирующая инфекция, как правило, вызванная *S. aureus*, и aberrантный иммунный ответ на антигены микроорганизмов.

Лечение первичных РА — сложная задача. Сходством звеньев патогенеза дерматозов данной группы обусловлена и отчасти совпадающая тактика ведения пациентов. Основные подходы к терапии первичных РА включают назначение противовоспалительных препаратов, в частности топических или системных глюкокортикоидов и/или циклоспорина А, и ингибиторов кальциневрина, ретиноидов, гидроксихлорохина или дапсона. На поздних этапах заболевания косметический результат может быть достигнут с помощью трансплантации волос.

В руководстве систематизированы сведения о первичных РА. Приведены данные об их классификации, патогенезе, клинических проявлениях, подходах к диагностике, в том числе с использованием дерматоскопии и гистологического исследования, а также методах лечения.

**РА** возникают в результате повреждения ВФ, разрушения их структур и замещения рубцовой тканью (Fanti P.A. et al., 2018; Price V., Mirmirani P., 2011; Uchiyama M., 2022). Выделяют первичную и вторичную РА. При первичной — основной мишенью воспалительного процесса служат ВФ, при вторичной — в первую очередь поражается дерма, а затем в процесс вовлекаются ВФ. Вторичная РА может развиваться в результате травм, инфекционных и неинфекционных поражений кожи, при новообразованиях, локализующихся на ВЧГ (**табл. В1, рис. В1**), то есть при случайном участии структур ВФ (Uchiyama M., 2022).

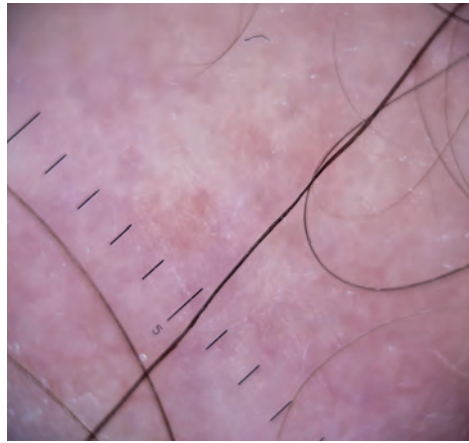
При первичной РА в результате воспаления разрушаются структуры ВФ, включая зону bulge, содержащую фолликулярные стволовые клетки, что приводит к стойкому облысению (Uchiyama M., 2022). Наиболее часто это происходит в результате потери иммунной привилегии клетками ВФ, формирования перифолликулярной воспалительной инфильтрации из лимфоцитов, явлений эпителиально-мезенхимального перехода, а также нарушения метаболизма липидов, вызывающих структурные и/или функциональные изменения саллярных желез (Uchiyama M., 2022). Ряд дерматозов данной группы может обладать сходным генетическим профилем с повышением экспрессии генов, регулирующих фиброз и иммунную сигнализацию, функциональную активность тучных клеток (Wang E.H.C. et al., 2022). Сходство профиля экспрессии генов дает основание некоторым авторам предполагать, что аналогичные схемы лечения могут быть эффективны при разных первичных РА. При других первичных РА ВФ и зоны bulge разрушаются вследствие персистенции инфекции, вызванной *S. aureus*, и формирования гиперчувствительности к антигенам бактерий (Bolduc C. et al., 2016). Именно поэтому при лечении дерматозов этой группы используют антибактериальные препараты в сочетании с топическими или системными глюкокортикоидами или ингибиторами кальциневрина.

**Таблица В1.** Причины вторичных рубцовых алопеций

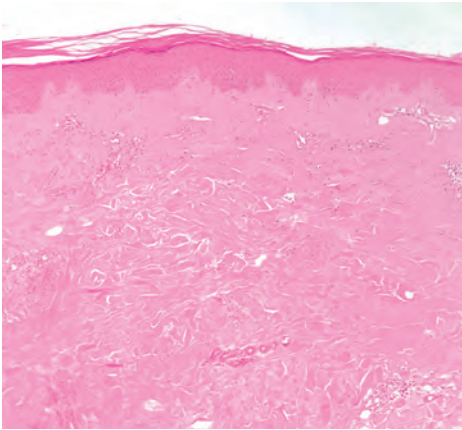
<b>Вторичные рубцовые алопеции</b>	<b>Причины</b>
В результате действия экзогенных факторов	Физическая травма, химические ожоги (щелочи и кислоты), термические ожоги (пламенем, паром, горячей водой и маслами), радиационные поражения, электрические ожоги (редко)
Инфекционные заболевания	Вирусные, грибковые, бактериальные инфекции
Воспалительные неинфекционные заболевания	Склеродермия линейная, напоминающая рубец после удара саблей (фр. coup de sabre), лишай склерозирующий и атрофический, пемфигоид слизистых оболочек и другие буллезные дерматозы, саркоидоз
Новообразования кожи волосистой части головы	Базальноклеточный рак (десмопластическая форма), лимфома кожи, метастазы опухолей
Врожденная аплазия кожи	Гамартомы, очаговая гипоплазия кожи



1



2



3

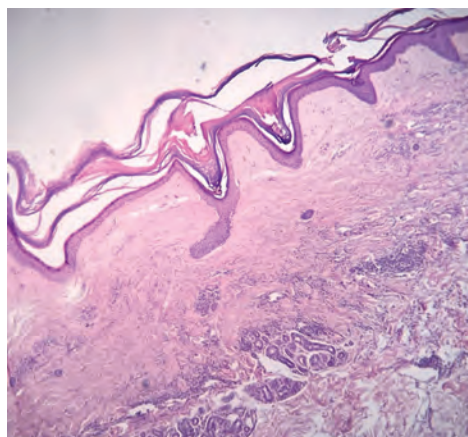


4



5

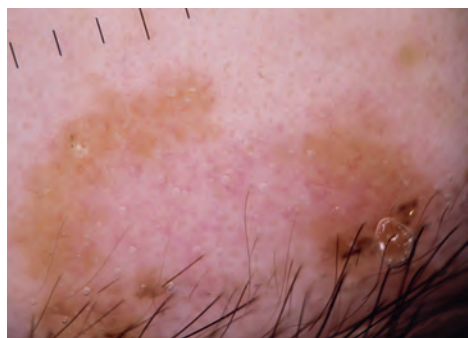
**Рис. В1.** Вторичная рубцовая алопеция (клиническая, дерматоскопическая и гистологическая картина): склеродермия линейная волосистой части головы (1–3), склерозирующий и атрофический лихен кожи шеи и лица (4, 5)



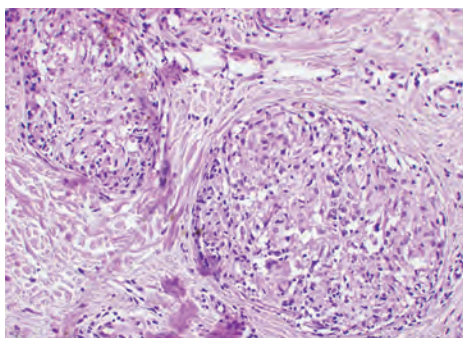
6



7



8



9

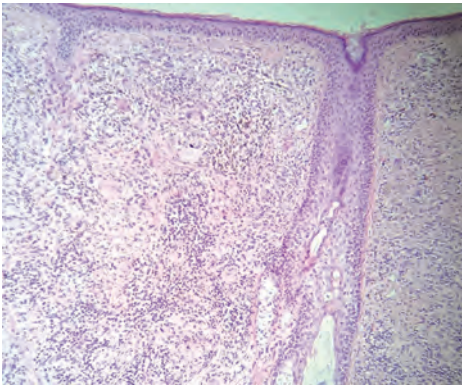


10

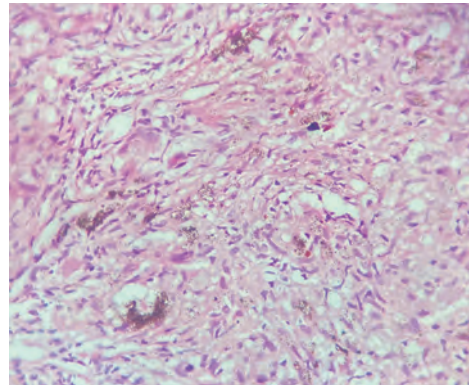


11

**Рис. В1.** Продолжение. Вторичная рубцовая алопеция (клиническая, дерматоскопическая и гистологическая картина): атрофический лихен кожи шеи и лица (6), саркоидоз мелко-узелковый области бровей (7–9), саркоидная реакция на месте введения пигмента при татуаже бровей (10, 11)



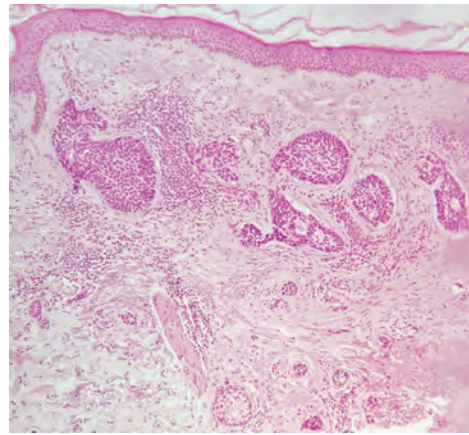
12



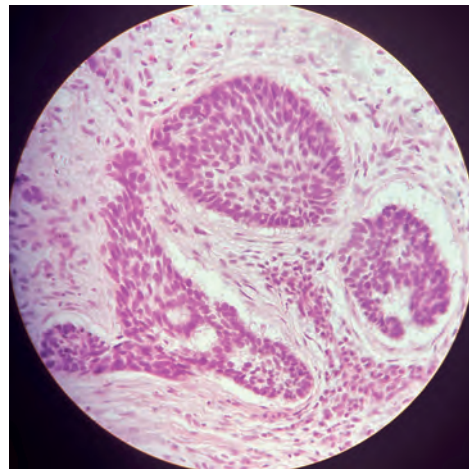
13



14

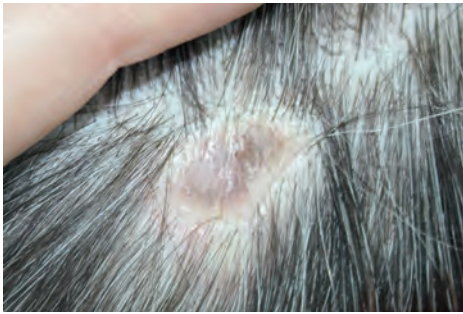


15

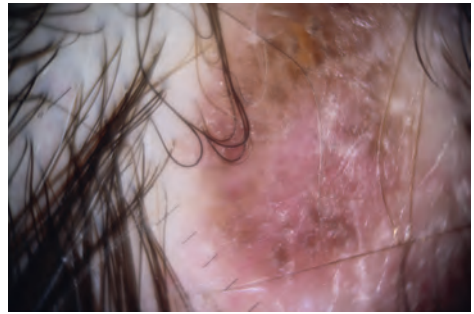


16

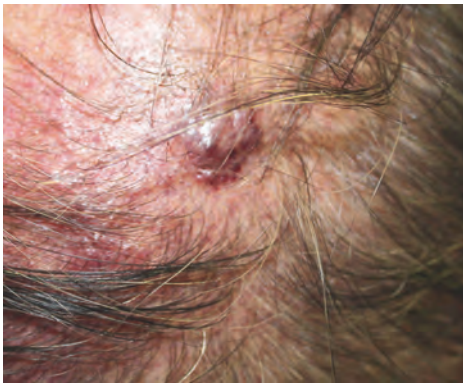
**Рис. В1.** *Продолжение.* Вторичная рубцовая алопеция (клиническая, дерматоскопическая и гистологическая картина): саркоидная реакция на месте введения пигмента при татуаже бровей (12, 13), базальноклеточный рак волосистой части головы (14–16)



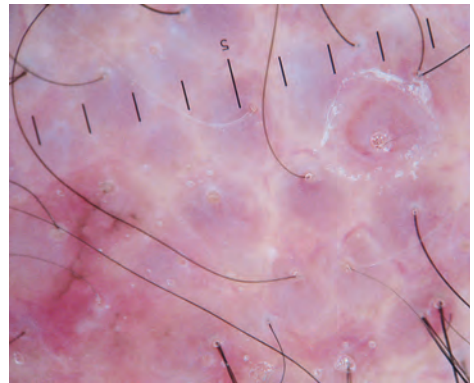
17



18



19



20

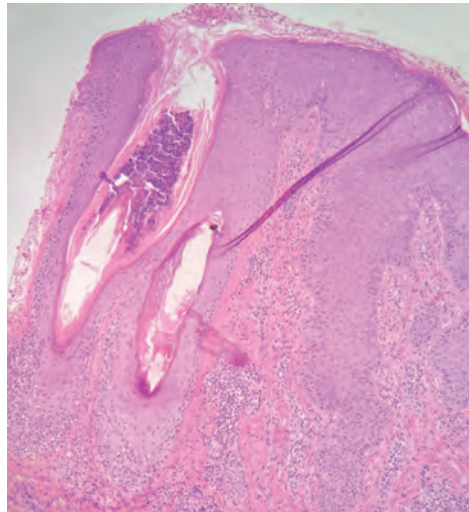


21

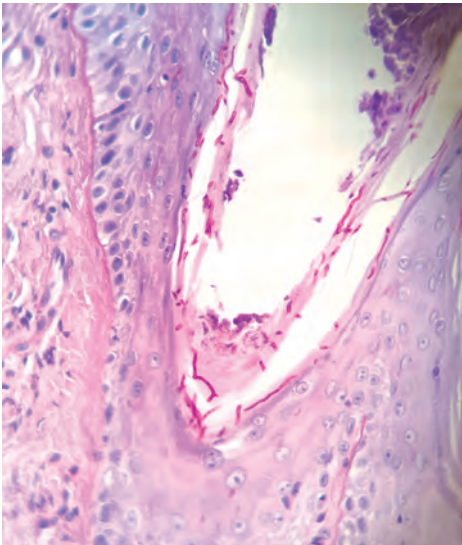
**Рис. В1.** Продолжение. Вторичная рубцовая алопеция (клиническая, дерматоскопическая и гистологическая картина): метастазы в кожу волосистой части головы (17, 18), пиломатриксома кожи волосистой части головы (19, 20), трихомикоз, инфильтративно-нагноительная форма (21)



22



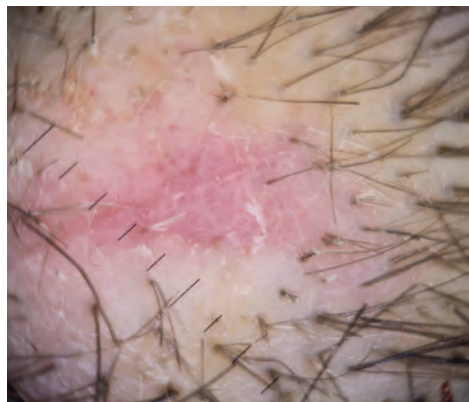
23



24



25



26

**Рис. В1.** Окончание. Вторичная рубцовая алопеция (клиническая, дерматоскопическая и гистологическая картина): трихомикоз, инфильтративно-нагноительная форма (22–24), травматическое повреждение волосистой части головы с формированием рубца (25, 26)



РА относят к редким заболеваниям кожи (<https://rarediseases.org/rare-diseases/cicatricial-aloppecia/>). По результатам многоцентрового ретроспективного исследования, проведенного в странах Европы, Америки, Африки и в Австралии и включавшего данные 2835 пациентов, РА диагностируют в 3 раза реже, чем нерубцовые. Частота нерубцовых алопеций, по данным S. Vañó-Galván и соавт. (2019), составляет 73%, рубцовых — 27%, в том числе ФФА — 10,8%, ЛПФ (классическая форма) — 7,6%, ДФ — 2,8%, дискоидной красной волчанки (КВ) — 1,9%, фиброзирующей алопеции с характерным паттерном распределения (ФАПР) — 1,8%.

ФФА и классическую форму ЛПФ диагностируют наиболее часто, на эти дерматозы приходится 40,1 и 28,4% всех случаев РА. ДФ, дискоидную КВ и ФАПР выявляют существенно реже. Келоидные акне, ДФ и дискоидная КВ поражают чаще мужчин, а ФФА, центральная центробежная рубцовая алопеция (ЦЦРА) и ФАПР — женщин. Частота обнаружения РА варьирует в разных странах и на разных континентах. Например, в Африке в структуре заболеваемости доминируют тракционная алопеция, келоидные акне, ЦЦРА и ДФ, в Северной Америке — ФФА, а в Южной Америке — ФАПР.

Мы наблюдали 189 пациентов с первичной РА. В структуре заболеваемости доминировал ЛПФ, который диагностировали в 72% случаев. Это наиболее распространенная форма первичной РА у людей обоих полов, поражающая 74,6% женщин и 63,8% мужчин. При этом классическая форма заболевания встречалась наиболее часто (72,1%), а ФФА — в 3,9 раза реже, синдром Пиккарди–Лассюэра–Литтла — в 10,3 раза реже (у 18,6 и 7% пациентов соответственно). У трех пациенток отмечено сочетание классической формы ЛПФ и ФФА. Дискоидную КВ и ДФ выявляют в 12,2 и 9,5% случаев. Оба дерматоза также чаще поражают женщин — 78,3 и 88,9% у женщин по сравнению с 21,7 и 11,1% у мужчин соответственно. Наиболее редкая форма первичных РА — рассекающий целлюлит: обнаружен у 6,3% пациентов, среди которых доминировали мужчины (83,3% случаев у мужчин по сравнению с 16,7% случаев у женщин).

## Глава 4

# Фиброзирующая алопеция с характерным паттерном распределения

Клиническая картина ФАПР характеризуется миниатюризацией, истончением и диффузной потерей волос в андрогеннезависимых зонах ВЧГ, а также признаками воспаления в виде фолликулярного кератоза и перифолликулярной эритемы.

Гистологическая картина заболевания включает миниатюризацию ВФ в андрогензависимых зонах и перифолликулярный лимфогистиоцитарный инфильтрат, расположенный вокруг устья и перешейка ВФ, концентрический перифолликулярный ламеллярный фиброз.

При трихоскопии определяются анизотрихоз, перипиллярные трубчатые структуры, потеря устьев ВФ.

Препараты первой линии при лечении фиброзирующей алопеции с характерным паттерном представлены глюкокортикоидами для наружного применения или внутрикожного введения, которые используют в комбинации со средствами, стимулирующими рост волос (миноксидил), а также антиандрогенами (финастерид).

ФАПР — относительно недавно описанный вариант первичной РА (Zinkernagel M.S., Trüeb R.M., 2000), характеризующийся выпадением и миниатюризацией волос в лобно-теменной области. Выпадение волос происходит как при андрогенетической алопеции и сочетается с клиническими, трихоскопическими и гистопатологическими признаками ЛПФ (Griggs J. et al., 2020; Turegano M.M., Sperling L.C., 2017).

### *Исторические аспекты*

Термин «фиброзирующая алопеция с характерным паттерном распределения» был предложен M.S. Zinkernagel и R.M. Trüeb (2000). Авторы представили 19 пациентов (15 женщин и 4 мужчин) с выпадением волос в андрогензависимой зоне (по женскому или мужскому типу) и чертами ЛПФ, в частности облитерацией устьев ВФ, перифолликулярной эритемой и гиперкератозом. При трихоскопическом и гистологическом исследовании выявлено сочетание признаков активной андрогенетической алопеции (увеличение числа миниатюризированных ВФ с лежащими под ними фиброзными тяжами и доли те-

логоновых волос) и ЛПФ (перифолликулярный лимфоцитарный инфильтрат, интерфейс-дерматит, перифолликулярный пластинчатый фиброз).

В последние годы появились публикации, посвященные данному дерматозу, и к 2019 г. было опубликовано 15 статей, содержащих сведения о 188 пациентах с ФАПР (Griggs J. et al., 2020), а к настоящему времени их количество достигает 30. До настоящего времени окончательно не решен вопрос, следует ли считать заболевание вариантом андрогенетической алопеции с лихеноидной воспалительной реакцией или вариантом ЛПФ с вовлечением андрогензависимых областей ВЧГ (Griggs J. et al., 2020).

## Эпидемиология

Данные об эпидемиологии ФАПР немногочисленны. В структуре заболеваемости различными алопециями на нее приходится около 2% случаев (Vaño-Galván S. et al., 2019), а среди первичной РА она занимает четвертое место (6,8%). Заболевание несколько чаще диагностируют в США и реже в Европе, Австралии и Африке — в 3,5 и 1% случаев соответственно.

Появились публикации и о пациентах с ФАПР из Японии (Kinoshita-Ise M. et al., 2021). Причем у них наблюдается выпадение волос на макушке, в лобной и средней части головы с минимальным регрессом передней линии волос, то есть повторяется «парашютный» паттерн андрогенетической алопеции, свойственный представителям азиатской расы (Kinoshita-Ise M. et al., 2021).

ФАПР чаще обнаруживают у женщин, особенно в менопаузе (Griggs J. et al., 2020; Mardones F. et al., 2018; Zinkernagel M.S., Trüeb R.M., 2000). По данным R. Jerjen и соавт. (2021), возраст пациентов варьирует от 40 до 83 лет, но наиболее часто диагноз устанавливают в 60,7 года. У мужчин заболевание может начинаться несколько раньше (Griggs J. et al., 2020).

## Этиология и патогенез

Этиопатогенез ФАПР не расшифрован. Большинство авторов на основании сходства гистологической картины и ряда клинических признаков относят ее к группе ЛПФ (Du X. et al., 2020; Turegano M.M., Sperling L.C., 2017). Как и при ЛПФ, при ФАПР лимфоцитарный инфильтрат располагается вокруг верхней трети ВФ, его разрушение сопровождается формированием вертикального рубца, а клинически определяются признаки фолликулярного гиперкератоза с формированием каст и эритемы. Кроме того, ФАПР может сочетаться с симптомами ФФА (Kamoona B. et al., 2013), в том числе рецессией линии роста волос в лобно-височной зоне и невоспалительными желтыми папулами на лице (Ramanauskaitė A., Trüeb R.M., 2015). Описана семья, в которой дочь страдала ФФА, а ее мать — ФАПР, что может свидетельствовать в пользу сходной генетической предрасположенности к заболеваниям (Missio D.M. et al., 2017). Клиническое и гистологическое сходство заболеваний дают основание для спекулятивных предположений об общности патогенеза ФАПР, ФФА и классической формы ЛПФ, в том числе потере иммунологической привилегии ЭСК bulge.

Особенность ФАПР состоит в том, что мишенью для воспаления при дерматозе в первую очередь служат миниатюризированные и vellusные волосы (Triyangkulsri K. et al., 2019). Для пациентов с ФАПР характерна высокая частота отягощенного семейного анамнеза по андрогенетической алопеции (De Mozzi P. et al., 2013; Jerjen R. et al., 2021; Kamoona B. et al., 2013). Это отличает дерматоз от других заболеваний из группы ЛПФ и поднимает вопрос относительно нюансов его патогенеза. Высказана спекулятивная идея, что иммунная реакция при ФАПР может быть направлена против пока неизвестного антигена ВФ, который подвергается модификации при андрогенетической алопеции (Missio D.M. et al., 2017). Таким образом, заболевание представляет собой усиленный иммунный ответ на антигены ВФ, формирующийся/изменяющийся при андрогенетической алопеции (Griggs J. et al., 2020), тем более что микровоспаление и фибрирование свойственны и самой андрогенетической алопеции, они наблюдаются у 37% пациентов (Olsen E.A., 2005). Возможно, клетки ВФ при этом экспрессируют цитокины, индуцирующие воспалительную реакцию и апоптоз эпителиоцитов, а развивающаяся при ФАПР иммунная реакция может быть направлена на делецию ВФ как органа (Missio D.M. et al., 2017; Zinkernagel M.S., Trüeb R.M., 2000). Это мнение поддерживают и Н.Д. Rezende и соавт. (2019), которые описали пациентку с хронической реакцией «трансплантат против хозяина» и поражением ВЧГ, представленным ФАПР. Авторы предполагают, что различные формы РА и ФАПР могут быть результатом усиления генетически детерминированной программы удаления поврежденных тканей, аналогичной таковой у мышей (Eichmüller S. et al., 1998), что и лежит в основе формирования перифолликулярной лихеноидной реакции и потери ВФ.

Получены данные, хотя и немногочисленные, о высокой частоте аутоиммунных заболеваний у пациентов с ФАПР. Так, R. Jerjen и соавт. (2021) наблюдали 24 больных с ФАПР, 8 (30%) из которых страдали аутоиммунными заболеваниями, в том числе целиакией, ревматоидным артритом и пернициозной анемией. Сообщалось и о выявлении у пациентов с ФАПР антинуклеарных антител и антител к нуклеопротеинам, в частности анти-SSA-60/52(Ro) (Ramanauskaitė A., Trüeb R.M., 2015), что косвенно свидетельствует, по мнению авторов (Griggs J. et al., 2020), об участии антигензависимых иммунных реакций в патогенезе заболевания.

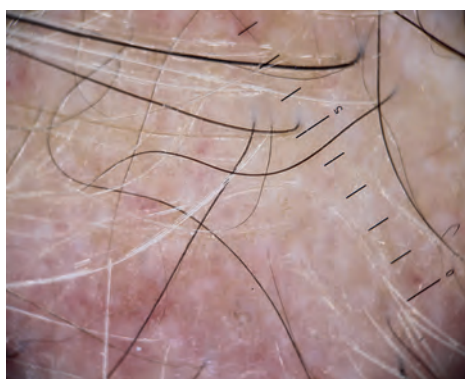
## *Клиническая картина*

ФАПР характеризуется диффузной потерей волос в лобно-теменной области без формирования отдельных очагов РА (рис. 4.1: 1; Griggs J. et al., 2020; Jerjen R. et al., 2021).

В результате миниатюризации возникают неоднородность диаметра волос и увеличение доли vellusных волос (см. рис. 4.1: 2–4). По данным R. Jerjen и соавт. (2021), у половины пациенток отмечается равномерное разрежение волос в лобно-теменной области, у 35% в макушечной области и у 25% выявляют фронтальную акцентуацию выпадения волос. В последнем случае формируется картина, известная как паттерн «рождественской елки» при андрогенетической алопеции.



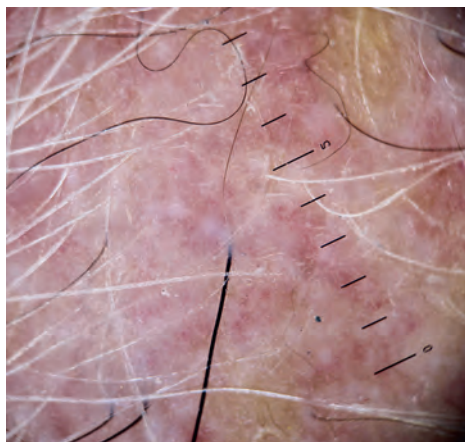
1



2



3



4

**Рис. 4.1.** Клиническая картина фиброзирующей алопеции с характерным паттерном распределения: разрежение волос в макушечной области (1) с явлениями анизотрихоза, слабой perifолликулярной эритемы, зонами фиброзирования и формирования себорейного кератоза при дерматоскопии (2–4)

Немногочисленные данные о клинической картине заболевания у мужчин свидетельствуют, что у них распределение выпадения волос при ФАПР имитирует классическое выпадение волос по мужскому типу с битемпоральной рецессией и потерей волос на макушке. Однако могут быть и другие варианты алопеции. Так, R. Jęgjen и соавт. (2021) наблюдали мужчину, у которого алопеция захватывала только область макушки без вовлечения височных областей, а у другого — установлена диффузная алопеция, похожая на выпадение волос по женскому типу с паттерном «рождественской елки». Авторы заключают, что при ФАПР далеко не всегда формируются очаги алопеции, соответствующие классическому распределению по Ludwig у женщин или по Hamilton–Norwood у мужчин.

У пациентов могут обнаруживаться клинические проявления, характерные для ФФА, — рецессия линии роста волос в лобно-височной зоне, выпадение бровей,

невоспалительные (желтые) папулы на лице (Ramanauskaite A., Trüeb R.M., 2015). Однако в отличие от ФФА при ФАПР выпадение бровей происходит нечасто, ресниц — только у единичных пациенток, а вовлечение волос на коже конечностей не описано. Не характерны и высыпания красного плоского лишая на коже и слизистой оболочке. В то же время A. Ramanauskaite и R.M. Trüeb (2015) описали у одной пациентки зудящие папулы на коже груди, формирующие ретикулярный паттерн, при дерматоскопии которых определялись красные пятна с разветвленными, соединяющимися между собой мелкими капиллярами, а при гистологическом исследовании — межфолликулярный интерфейс-дерматит с полосовидным инфильтратом и немногочисленные некротизированные кератиноциты. Авторы предположили, что эти изменения могли быть трактованы как ранние проявления актинического красного плоского лишая.

У пациентов с темным фототипом ФАПР также может формировать overlap-синдром с ЦЦРА (Griggs J. et al., 2020).

Субъективно пациентов беспокоят дизестезия, боль и зуд. Однако в большинстве случаев субъективные симптомы выражены умеренно или слабо.

Сочетание признаков миниатюризации волос и воспаления нередко приводит к диагностическим ошибкам, и состояние расценивают как андрогенетическую алопецию в сочетании с себорейным дерматитом (Griggs J. et al., 2020).

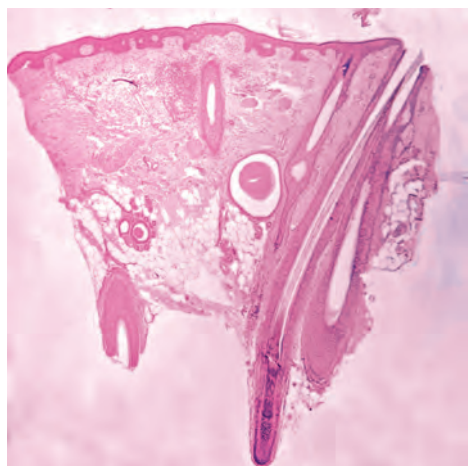
В целом дерматоз развивается медленно (Triyankulsri K. et al., 2019), длится годами, прогрессирует иногда на протяжении 20 лет и более (Griggs J. et al., 2020). Медленное течение заболевания и относительно небольшая выраженность воспаления при ФАПР отражаются в результатах оценки индекса активности ЛПФ: по данным R. Jerjen и соавт. (2021), средние значения индекса не превышают 1,5 балла.

## **Диагностика**

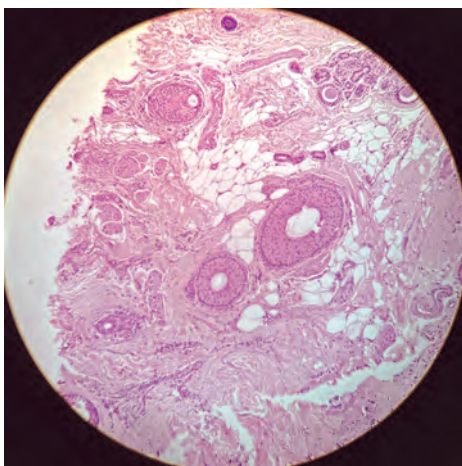
ФАПР диагностируют на основании данных клинической картины и результатов трихоскопии. Для подтверждения диагноза проводят гистологическое исследование (Griggs J. et al., 2020). ФАПР можно заподозрить при сочетании характерной локализации алопеции в андрогензависимой зоне ВЧГ с дерматоскопическими и гистологическими признаками воспаления и фиброза. Критерии исключения диагноза — асимметричная алопеция и очаговая потеря волос.

## **Гистологическая картина**

Для гистологического исследования при диагностике ФАПР целесообразно использовать горизонтальные срезы биоптатов, выполненные панчем диаметром 4 мм. Для повышения информативности исследования биопсию следует проводить под контролем дерматоскопии из участка с клинически выраженными признаками воспаления — фолликулярным гиперкератозом (особенно при наличии пучков из 2–3 волос, окруженных тубулярными структурами) и/или перифолликулярным серо-белым ореолом (Griggs J. et al., 2020).



1



2

**Рис. 4.2.** Гистологическая картина фиброзирующей алопеции с характерным паттерном распределения: воспалительная инфильтрация вокруг верхней трети волосных фолликулов (1), слабая инфильтрация вокруг терминальных, промежуточных и vellusных волос, в том числе наличие vellusного волоса в телогене (2)

Гистологические признаки заболевания — миниатюризация волос и перифолликулярный интерфейс-дерматит (**рис. 4.2**).

R. Jerjen и соавт. (2021) отмечают выраженное уменьшение плотности терминальных волос (от 175–300 до 159 волос на 1 см<sup>2</sup>) с увеличением количества vellusных волос и формированием под ними фиброзных трактов. Среднее соотношение терминальных и vellusных волос при этом может составлять 1,8:1 по сравнению с более 7:1 в норме.

Перифолликулярная лимфоцитарная инфильтрация расположена вокруг устья и перешейка ВФ, сопровождается вакуолизацией клеток базального слоя и нарушением четкости границы дермо-эпидермального соединения, а также концентрическим ламеллярным перифолликулярным фиброзом. Процесс затрагивает как vellusные и миниатюризированные, так и терминальные волосы (Jerjen R. et al., 2021). При длительно существующем процессе могут обнаруживаться вертикальные рубцы на месте разрушенных ВФ (Kamyab-Hesari K. et al., 2018).

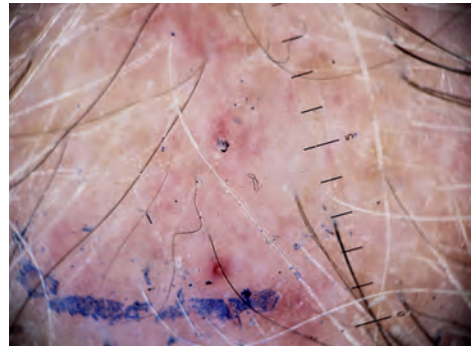
В ряде случаев явления интерфейс-дерматита выражены слабо. Это не исключает диагноза ФАПР и может быть обусловлено тем, что в биоптате малого размера, особенно на поздних этапах заболевания, выявляют немногочисленные vellusные волосы (Sperling L. et al., 2012).

## Дерматоскопия

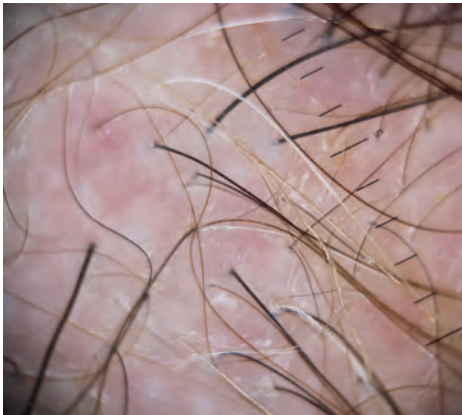
Наряду с сочетанием гистологических признаков андрогенетической алопеции и ЛПФ при ФАПР обнаруживают и комбинацию дерматоскопических признаков обоих заболеваний (**рис. 4.3**).



1



2



3



4

**Рис. 4.3.** Дерматоскопическая картина фиброзирующей алопеции с характерным паттерном распределения: зона разреженности волос в макушечной области (1), при дерматоскопии которой определяются зоны с отсутствием устьев волосяных фолликулов (2), выраженный анизотрихоз (3, 4), доминирование фолликулярных юнитов с одним волосом (3), перифолликулярная эритема, бело-серые фибротические пятна и скрученные волосы (4)

Так, для ФАПР характерны вариабельность диаметра волос (анизотрихоз) и преобладание фолликулярных юнитов с одним волосом (Bhojrul B., 2021; Chiu H.Y., Lin S.J., 2010, 2018; Miteva M., Tosti A., 2012; Rezende H., Triyangkulsri K., 2019). По данным R. Jerjen и соавт. (2021), проанализировавших дерматоскопическую картину ФАПР у 24 женщин, анизотрихоз был самым частым дерматоскопическим признаком и определялся у 100% пациенток. Помимо этого, трихоскопическими признаками ФАПР являются отсутствие



фолликулярных отверстий, перифолликулярная эритема и перифолликулярный гиперкератоз с формированием тубулярных структур и каст (Jerjen R. et al., 2021, Mardones F. et al., 2017). Причем и перифолликулярная эритема, и шелушение характерны для более 90% пациентов (Jerjen R. et al., 2021). По мнению J. Griggs и соавт. (2020), участки, где имеются фолликулярные юниты с 2–3 волосами, окруженные тубулярными структурами, являются наиболее информативными при проведении гистологического исследования.

Помимо этого, обнаруживаются фокальная атрихия и перифолликулярные серо-белые фибротические ореолы/пятна (Vhoynul B., 2021; Triyangkulsri K. et al., 2019). Описаны также древовидные сосуды (Triyangkulsri K. et al., 2019), а у больных с темной кожей – пигментная сеть в виде сот и рассеянные белые мелкие точки (Teixeira M.S. et al., 2019), схожие с таковыми при ЦЦРА.

### Диагностические критерии

Диагностические критерии ФАПР включают клинические, дерматоскопические (трихоскопические) и гистологические симптомы, которые подразделяют на большие и малые. Критерии, необходимые для диагностики ФАПР, – это выпадение в андроген-зависимой области ВЧГ с дерматоскопическими и/или гистопатологическими признаками воспаления и фиброза фолликулов. Критерии исключения включают очаговое или асимметричное выпадение волос (**табл. 4.1**).

**Таблица 4.1.** Диагностические критерии фиброзирующей алопеции с характерным паттерном распределения (по J. Griggs и соавт., 2020)

Группа симптомов	Большие критерии	Малые критерии
Клинические	Симметричная потеря волос в андроген-зависимой зоне ВЧГ (распределение по Hamilton–Norwood, Ludwig или с формированием паттерна «рождественской елки»). Отсутствие вовлечения андроген-независимых зон ВЧГ (затылка)	Отсутствие вовлечения бровей, ресниц и волос на коже туловища
Трихоскопические	Перипиллярные касты (перифолликулярный гиперкератоз). Потеря устьев волосяных фолликулов. Вариабельность диаметра волос (анизотрихоз)	Перифолликулярная эритема. Политрихия. Преобладание фолликулярных юнитов с одним волосом
Гистологические	Лимфогистиоцитарный инфильтрат, расположенный вокруг устья и перешейка волосяных фолликулов. Концентрический перифолликулярный ламеллярный фиброз	Интерфейс-дерматит. Фолликулярные фиброзные тракты

## Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика ФАПР с другими РА (ЛПФ, ФФА и ЦЦРА), а также андрогенетической алопецией представляет трудности. Это обусловлено сочетанием у пациентов с ФАПР клинических, дерматоскопических и гистологических признаков, свойственных этим дерматозам.

При дифференциальной диагностике классической формы ЛПФ, например, у пациента с андрогенетической алопецией необходимо учитывать, что для этой патологии характерны мультифокальная рубцовая алопеция и лихеноидный инфильтрат вокруг терминальных волос.

Особенности ФФА включают рецессию волос в области лба, заушных зонах и на затылке. Наличие анизотрихоза и vellusных волос отличает ФАПР от ФФА. Кроме того, при ФФА в процесс могут быть вовлечены волосы другой локализации — на лобке, в аксиллярных складках и на конечностях.

## Лечение

Лечение при ФАПР не разработано. Данные об эффективности терапевтических подходов основаны на результатах наблюдения за небольшими выборками пациентов. Одна из самых больших выборок пациентов с ФАПР, анализ результатов терапии которых представлен в литературе, состоит из 24 женщин, получавших лечение в трихологической клинике Мельбурна (Австралия) в период с 2011 по 2020 г. (Jerjen R. et al., 2021).

Задачами терапии считают подавление воспаления и предотвращение миниатюризации ВФ. Успех трансплантации волос при дерматозе зависит от его активности, так как оперативное вмешательство без противовоспалительной терапии может приводить к развитию феномена Коебнер и ухудшению кожного процесса.

Топические глюкокортикоиды, 0,05% раствор клобетазола пропионата (пена, раствор или шампунь) или 0,2% триамцинолона ацетонид<sup>o</sup> (Griggs J. et al., 2020) включают в состав комбинированной терапии, так как они уменьшают выраженность воспаления, но не предотвращают миниатюризации и потери волос. Их комбинируют с миноксидилом для наружного применения, а на начальных этапах — и с гидроксихлорохином (по 200–400 мг/сут; Ramanauskaite A., Trüeb R.M., 2015).

Как и топические глюкокортикоиды, миноксидил используют при ФАПР в составе комбинированной терапии для предотвращения прогрессирования миниатюризации и потери волос (Mardones F. et al., 2018; Ramanauskaite A., Trüeb R.M., 2015; Zinkernagel M.S., Trüeb R.M., 2000). Необходимо учитывать, что пациенты с ФАПР могут быть резистентны к действию миноксидила, так как микровоспаление и фиброз выступают факторами риска неэффективности препарата при андрогенетической алопеции (Whiting D.A., 1993).

Гидроксихлорохин широко используют для лечения ЛПФ, но данные о его эффективности при ФАПР крайне малочисленны. M.S. Zinkernagel и R.M. Trüeb (2000) не отметили эффекта от его применения у одного человека. В свою очередь, A. Ramanauskaite, R.M. Trüeb (2015) и F. Mardones и соавт.

**Таблица 4.2.** Стратегия лечения фиброзирующей алопеции с характерным паттерном распределения (по А. Тости, Д. Аз-Сигалу, Р. Пирмезу, 2021)

Лечение	Активность воспаления	Препараты	Дозы, режим применения	Длительность лечения и комментарии
Местное	Легкое воспаление	Топический глюкокортикоид (0,05% раствор клобетазола пропионата)	4–7 раз в неделю	До улучшения (короткий период наблюдения)
	Умеренное воспаление и/или симптомы	Топический глюкокортикоид (0,05% раствор клобетазола пропионата). Рассмотреть назначение инъекций глюкокортикоидов в область поражения (триамцинолона ацетонид <sup>®</sup> )	4–7 раз в неделю по 4–8 мг/мл каждые 8–12 нед	До улучшения (короткий период наблюдения)
Пероральные препараты. Системное	Добавить 2–5% топический миноксидил 1 или 2 раза ежедневно (лучше использовать состав с пропиленгликолем в низкой дозе)			
	Без уточнения	Финастерид	Женщины детородного возраста должны использовать финастерид под контролем контрацепции (препарат может привести к феминизации плода мужского пола)	Авторы не назначают данные препараты женщинам с риском новообразований молочной железы в семейном или личном анамнезе
	Без уточнения	Дутастерид	Дутастерид по 0,5 мг ежедневно. В связи с длительным периодом полувыведения следует избегать приема препарата женщинам, планиующим беременность в будущем	
	Рассмотреть другие антиандрогенные препараты для женщин (спиронолактон, ципротерон)			
Рассмотреть пероральные противовоспалительные препараты (доксикалин, гидроксихлорохин и т.д.), как в рекомендациях по лечению лишая плоского фолликулярного				

(2018) с успехом применяли его в суточной дозе 200–400 мг в сочетании с 2–5% миноксидилом.

Эффективность терапии антиандрогенами оценивали у малого числа пациентов. Комплексное лечение ципротероном в сочетании с 5% миноксидилом и клобетазола пропионатом сопровождалось снижением интенсивности потери волос и признаков воспаления у двух женщин с ФАПР (Zinkernagel M.S., Trüeb R.M., 2000). Финастерид в суточной дозе 1 мг оказал аналогичный эффект у одного мужчины (Zinkernagel M.S., Trüeb R.M., 2000), а также у четырех женщин, которые получали его в составе комбинированной терапии с миноксидилом и топическими глюкокортикоидами (Mardones F. et al., 2018).

К. Triyangkulsri и соавт. (2019) описали пациентку, которой последовательно назначали крем с дексаметазоном и гидроксихлорохин в дозе 200 мг/сут, а затем после уменьшения воспаления (жжение) — дополнительно 3% раствор миноксидила и финастерид в дозе 2,5 мг/сут. Авторы отметили уменьшение выраженности воспаления и восстановление роста волос. Эффект терапии сохранился на протяжении всего периода наблюдения (1 год). Хороший результат антиандрогенной терапии у пациентов с ФАПР еще раз подчеркивает участие гормональных факторов (андрогенов) в патогенезе заболевания и, по мнению К. Triyangkulsri и соавт. (2019), создает предпосылки для дальнейшей оценки эффективности этой группы препаратов при дерматозе.

Р. Jerjen и соавт. (2021) представили результаты лечения пациенток с ФАПР низкими дозами перорального миноксидила и бикалутамидом, которые показаны при андрогенетической алопеции. У 14 пациенток при применении препаратов заболевание не прогрессировало, плотность волос увеличилась у 2 пациенток с клинически ранней стадией заболевания (класс Синклера 3).

Несмотря на малое количество исследований, посвященных изучению разных видов терапии, Р. Jerjen и соавт. (2021) заключают, что раннее лечение ФАПР и комбинированное назначение противовоспалительных средств и препаратов, стимулирующих рост волос, приводит к лучшему результату. Топические глюкокортикоиды или их внутрикожные инъекции представляют препараты первой линии. С учетом миниатюризации волос в комплексную терапию необходимо включать миноксидил для наружного или системного применения и антиандрогены (финастерид).

Иммуномодуляторы следует использовать в рефрактерных случаях. Для пациентов с выраженными проявлениями заболевания необходимо рассмотреть возможность использования парика.

А. Гости и соавт. (2021) предлагают алгоритм лечения заболевания в зависимости от степени выраженности воспаления (**табл. 4.2**).

## Список литературы

