# Жизнь (Incyte) С ВИТИЛИГО



### Содержание

Предисловие	3
Витилиго — что же это такое?	4
Причины и возникновение витилиго	8
Признаки и формы витилиго	10
Витилиго— не просто косметическое явление	12
Витилиго может отражаться на душевном состоянии	15
Диагностика витилиго	19
Как измеряется витилиго	20
Лечение витилиго	22
Ты можешь сделать это сам	24
Поддержка и помощь	26
Глоссарий	28

### Предисловие

### Дорогой читатель!

У тебя или у кого-то из твоей семьи или круга друзей несегментарное витилиго. Это особая форма витилиго. Такое заболевание также называют болезнью белых пятен.

Данная брошюра призвана помочь тебе в понимании витилиго, объяснить его природу и подробно ознакомить тебя со всеми его аспектами. Хотя витилиго незаразно и неопасно, многие пациенты чувствуют себя стигматизированными и сильно переживают из-за видимых кожных изменений.

Далее ты узнаешь, что такое витилиго, какое отношение к нему имеет иммунная система, а также о том, какому психологическому стрессу подвергаются пациенты. Кроме того, здесь ты найдешь обзор вариантов лечения – как прежних, так и недавно разработанных актуальных методов терапии, поскольку исследования в этой области значительно продвинулись. Еще ты узнаешь, где можно найти дополнительную помощь и как ей воспользоваться в случае необходимости.

Мы хотели бы сопровождать тебя, твоих родных или друзей и всех тех, кто страдает от витилиго, на этом пути и поддерживать большим объемом полезной информации. Тебе не придется идти по этому пути в одиночку!

Эта брошюра не может и не должна заменять собой консультацию врача. Представленную здесь информацию нельзя использовать для самодиагностики или самолечения.

# Витилиго что же это такое?

Витилиго — самое распространенное в мире кожное заболевание, которое приводит к потере кожного пигмента. Только в Германии витилиго страдают около 650 000 человек, среди которых примерно поровну мужчин и женщин. Это заболевание также довольно равномерно распределено по этническим группам. Витилиго может возникать в любом возрасте, но первые симптомы обычно проявляются до 30 лет.

до достижения 20 лет



#### Важно знать:

Витилиго незаразно и неопасно ни для носителей, ни для тех, кто с ними общается. Заразиться витилиго невозможно.

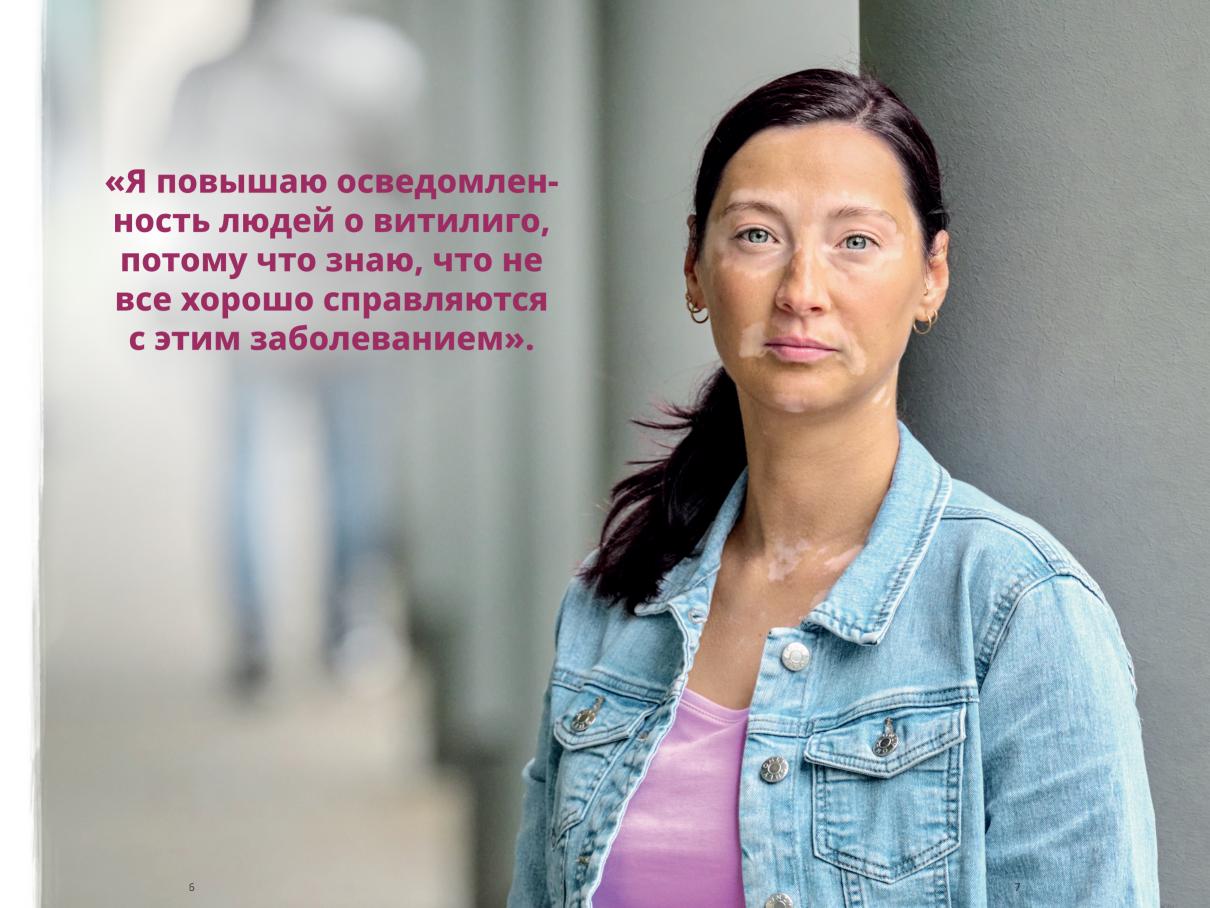
Витилиго — это хроническое аутоиммунное заболевание кожи, при котором иммунная система уничтожает пигментообразующие клетки (меланоциты). Это приводит к потере кожного пигмента меланина. Видимым признаком витилиго являются депигментированные белые или розовые пятна на коже. Поэтому витилиго также называют «болезнью белых пятен».

До сих пор витилиго зачастую рассматривается

исключительно как «косметическое явление»

Аутоиммунное заболевание это заболевание. при котором наша иммунная система, обычно защищающая нас от болезней, атакует организм и разрушает здоровые клетки и ткани.







Причины витилиго до конца не выяснены. Исследования показывают, что здесь играют роль несколько факторов, таких как генетика и различные провоцирующие факторы, например УФ-излучение, химикаты, физический и психологический стресс. Такое взаимодействие приводит к активации иммунной системы. В результате нарушенной регуляции иммунная система, которая обычно защищает наш организм, атакует меланоциты – клетки, вырабатывающие кожный пигмент. Это приводит к разрушению меланоцитов и, как следствие, потере кожного пигмента, что проявляется в виде белых или розовых пятен на коже.

# Общее физиологическое и патофизиологическое значение янус-киназ (JAK; JAK1/2/3 и ТҮК2)

В организме человека JAK участвуют в передаче сигналов множества факторов роста и некоторых медиаторов воспаления (например, цитокинов, таких как интерферон гамма). Поэтому они играют решающую роль в жизненно важных процессах, таких как образование клеток крови или защита от патогенов или раковых клеток. С точки зрения патофизиологии JAK участвуют в патологических воспалительных реакциях при многих аутоиммунных заболеваниях.

#### Витилиго: центральная роль янус-киназ в разрушении пигментообразующих клеток кожи (меланоцитов)

В пораженной витилиго коже аутоиммунные воспалительные процессы через JAK1/JAK2 приводят к восполнению и активации специфичных для болезни воспалительных клеток – меланоцитспецифичных цитотоксических Т-клеток. Это ведет к гибели меланоцитов,

в результате чего возникает потеря пигментации кожи в виде пятен. При хроническом течении витилиго регенерация меланоцитов предотвращается Т-клетками памяти, которые функционально зависят от JAK1/JAK3.

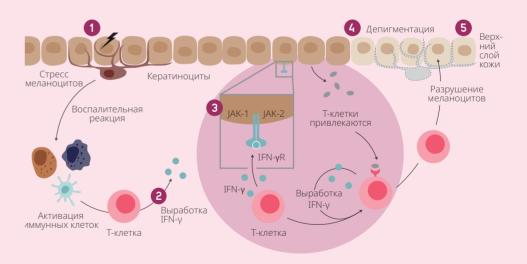
#### Т-клетки —

это иммунные клетки, которые в нормальных случаях распознают и уничтожают инфицированные, измененные или поврежденные клетки. Существуют разные типы Т-клеток, каждый из которых выполняет определенные задачи. Например, некоторые Т-клетки превращаются в так называемые Т-клетки памяти, которые надолго запоминают, с «кем» они боролись, и могут атаковать эту цель снова и снова.

# Для всех, кто хочет знать БоЛЬшЕ...

### От «стресса меланоцитов» к депигментации

- 1 Исследователи исходят из того, что повреждение меланоцитов вызывается провоцирующим фактором («стрессом меланоцитов»), который запускает воспалительную реакцию.
- **2** В результате воспалительной реакции активируются **Т-клетки**, которые атакуют и разрушают меланоциты. Они также выделяют медиатор интерферон гамма (IFN-у), который активирует сигнальный путь JAK-STAT.
- **3** Тем самым в клетках верхнего слоя кожи (кератиноцитах) запускается процесс, привлекающий еще больше Т-клеток.
- **Т**ак возникает порочный круг, приводящий к разрушению меланоцитов, в результате чего депигментированные участки увеличиваются.
- **5** Создаются Т-клетки памяти, которые остаются в коже и поддерживают процесс разрушения меланоцитов (см. рисунок).



Несегментарное витилиго — это аутоиммунное заболевание, возникновение которого обусловлено одновременным действием различных внутренних и внешних факторов. Изначально снижение способности меланоцитов адаптироваться к стрессовым факторам приводит к структурному повреждению клеток, что запускает направленную против меланоцитов воспалительную реакцию. При хроническом течении болезни возникает порочный круг, когда кератиноциты и аутоагрессивные Т-клетки помогают друг другу разрушать меланоциты с помощью IFN-у и сигнального пути JAK-STAT. Это приводит к постепенной депигментации кожи, в результате чего и появляются характерные для витилиго белые или розовые пятна.

# ПрИЗНАкИ витилиго

Характерным симптомом витилиго являются депигментированные белые или розовые пятна на коже с четкими границами. Пятна могут появиться на любой части тела, но чаще всего на кистях, ступнях, руках и лице. «Обесцветиться» могут и волосы на голове и бороде, ресницы или брови внутри белых пятен. Иногда потеря пигмента затрагивает и слизистые оболочки. Как правило, кожные изменения не вызывают других симптомов кроме периодического зуда.

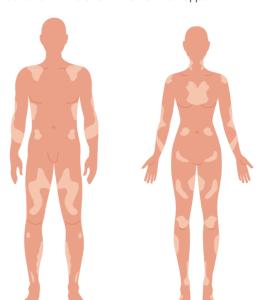


### Витилиго проявляется в различных формах

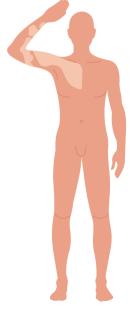
Витилиго имеет две основные формы: несегментарное витилиго и сегментарное витилиго. Существует также смешанная форма, в которой проявляются признаки обеих основных форм.

При **гораздо более распространенном несегментарном витилиго (НСВ)**, которым страдают около 85 % пациентов, депигментированные пятна обычно симметрично распределены по лицу, шее, рукам и ногам, а также в области естественных отверстий. Волосы на теле обычно остаются без изменений. Если НСВ не лечить, заболевание прогрессирует и пятна увеличиваются.

Сегментарное витилиго (СВ) встречается гораздо реже. На его долю приходится лишь небольшая часть всех случаев витилиго. Часто оно возникает раньше, чем НСВ, а депигментированные пятна, как правило, присутствуют только на одной стороне тела. В соответствии с текущим уровнем знаний СВ не является аутоиммунным заболеванием. Как правило, вначале оно развивается быстрее, чем НСВ, но затем зачастую останавливается в течение года.







Сегментарное витилиго

## Витилиго — не просто КоСМеТИЧЕСКОе явление

Видимые изменения кожи, вызванные витилиго, и часто сопровождающая их стигматизация могут стать бременем для страдающих этим заболеванием людей, серьезно ограничивая качество их жизни, как повседневной, так и социальной.

Рекомендации помогают врачам и пациентам принять решение об адекватном лечении болезни. Они отражают современное состояние научных знаний и накопленного опыта.

В рекомендации «Диагностика и терапия витилиго» также четко указано, что витилиго — это не просто косметическое явление. Оно воздействует не только на кожу, но и на эмоциональное состояние пациентов. Многие из них чувствуют, что получаемое от жизни удовольствие и их образ жизни сильно ограничены из-за постоянно видимой депигментации кожи.





Карьера

### Отношения

Сексуальная жизнь

Визит к парикмахеру

Проведение досуга



# Витилиго может отражаться на ДушЕвное СосТояние

Хотя витилиго неопасно и незаразно, оно может очень негативно влиять на жизнь пациентов. Многие отмечают, что порой заболевание оказывает серьезное влияние на их жизнь: образование и карьеру, досуг, отношения и сексуальную жизнь, а также повседневные действия, например визит к парикмахеру, ежедневный выбор одежды или решение пойти в бассейн. Поэтому неудивительно, что пациенты с витилиго нередко сталкиваются с психологическими проблемами, например депрессивными явлениями и страхами. Кроме того, часто они чувствуют непонимание со стороны других людей и подвергаются дискриминации и маргинализации из-за своей внешности. Им требуется больше понимания и поддержки со стороны врачей, друзей и родных. Возможно, тебе тоже часто хочется, чтобы окружающие не воспринимали витилиго исключительно как проблему внешности и понимали, что это заболевание, оказывающее огромное влияние на твою жизнь.

Негативные чувства и эмоциональное перенапряжение вполне понятны при таких обременительных заболеваниях. Этого не нужно стыдиться. В настоящее время наблюдается рост понимания и поддержки пациентов.

### Поддержка со стороны друзей и родных

Родные и друзья могут поддержать пациентов, проявляя эмпатию и понимание, предлагая медицинскую помощь и узнавая больше о витилиго. Они могут поддерживать тебя в здоровом образе жизни и повышать свою осведомленность о заболевании. Кроме того, очень помогает дать больным понять, что их ценят и любят такими, какие они есть.

### Проконсультируйся с врачом-специалистом

Очевидно, что спектр методов лечения людей с витилиго нуждается в улучшении. Это включает в себя исчерпывающее информирование и консультации, а иногда и психологическое сопровождение. Особенно важны также эффективные стратегии лечения, которые приводят к равномерной, продолжительной репигментации, тем самым уменьшая бремя заболевания. В последние годы проводились интенсивные исследования в этой сфере, и теперь доступны новые возможности, которые могут тебе помочь. Запишись на прием к врачу-специалисту, чтобы обсудить с ним подходящие тебе варианты лечения.

Отсканируй QR-код и найди врачаспециалиста поблизости:

Jameda



Федеральная ассоциация немецких дерматологов (BVDD)



Степень негативного влияния витилиго на качество жизни зависит, среди прочего, от размера изменений кожи и того, какие участки тела поражены заболеванием. Особенно велика психологическая нагрузка, когда поражены лицо, руки — любые видимые участки тела. Также играют роль пол и возраст пациентов: молодые люди переживают больше, чем пожилые, а женщины страдают от видимых кожных изменений сильнее, чем мужчины.





# **ДиАГНоСТиКА** витилиго

Обычно дерматолог может диагностировать витилиго невооруженным глазом. Характерным признаком являются белые или розовые пятна с четкими границами. Однако у людей со светлой кожей может потребоваться наблюдение пятен витилиго в ультрафиолете (лампа Вуда); в этом случае очаги поражения светятся беловатожелтым цветом. Исследование образца ткани необходимо лишь в очень редких случаях.

Дополнительные исследования, например анализы крови, могут быть полезны для раннего выявления возможных сопутствующих заболеваний, в частности заболеваний щитовидной железы.



# Как *ИзМЕРяЕТся* витилиго

Важно определить степень выраженности витилиго, поскольку выбор лечения зависит от площади поражения.

Для оценки степени выраженности и распространения витилиго часто используют пораженную площадь поверхности тела (англ. BSA, body surface area). Она указывает на масштабы витилиго в процентах от площади поверхности тела.

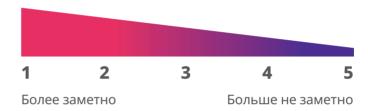


1 % поверхности твоего тела примерно соответствует ладони с пальцами.

Если витилиго поражено не более 3 % кожи, это называется ограниченным поражением. Если от 3 % до 10 %, это считается легким поражением. Умеренное поражение наблюдается, когда витилиго затрагивает от 10 до 30 % кожи, а более 30 % считается тяжелым поражением.

Если ты уже проходишь лечение витилиго, то для **оценки успеха лечения** врачи используют **шкалу заметности витилиго (англ. VNS, Vitiligo Noticeability Scale)**. По шкале от 1 до 5 ты можешь указать, как изменилось твое витилиго с момента последнего измерения.

Насколько заметно витилиго на данный момент по сравнению с тем, что было до лечения?



Помимо этой простой шкалы у врачей есть и другие возможности оценки витилиго.

К ним относятся различные опросники и шкалы, с помощью которых врач может оценить влияние витилиго на качество твоей жизни.



# **ЛеЧЕНиЕ** витилиго

Цель лечения витилиго — остановить прогрессирование заболевания, вызвать репигментацию и предотвратить рецидивы.

Исследования в области терапии витилиго ведутся уже давно, и в настоящее время врачам доступны различные варианты лечения. Согласно недавнему исследованию, пациенты с витилиго в Европе пробуют в среднем 6 различных методов лечения. Почти две трети из них надеются, что однажды для них появится новый и эффективный вариант лечения.

На сегодняшний день прежде всего используются методы лечения, которые либо воздействуют на иммунную систему (кортикостероиды, ингибиторы кальциневрина), либо способствуют регенерации меланоцитов (фототерапия):



# Препараты местного (наружного) применения (мази, кремы, лосьоны)

Кортикостероиды (кортизон) подавляют воспалительные реакции. Их можно использовать при ограниченном витилиго. Они особенно эффективны для темных типов кожи, а также в области лица и шеи. Однако из-за различных побочных действий кортизона, таких как истончение кожи или образование расширенных капилляров, их следует использовать только на теле.

При витилиго на лице можно применять так называемые ингибиторы кальциневрина. Они также обладают противовоспалительным действием и особенно эффективны в области лица и шеи. Кроме того, они подходят для поддерживающей терапии при достигнутой репигментации. Побочные действия могут включать в себя жжение, зуд и покраснение кожи.

Доступные на сегодняшний день наружные препараты следует использовать только при ограниченном поражении (до 3 % поверхности тела).



22

#### Системные препараты (внутреннего применения)

Для стабилизации быстро прогрессирующего витилиго могут применяться **пероральные кортикостероиды** (таблетки кортизона). Их необходимо принимать в течение нескольких месяцев, поэтому следует принимать во внимание типичные побочные действия кортизона.



#### Фото- и светотерапия

Фототерапия ультрафиолетовым светом применяется, если степень распространения витилиго слишком велика для местного лечения или если заболевание быстро прогрессирует. Лазерная терапия используется для направленного лечения очагов витилиго. Фототерапию УФ-светом и лазерную терапию необходимо применять несколько раз в неделю в течение длительного периода времени, иногда в сочетании с лекарственными препаратами.

Общим для всех этих подходов к лечению является то, что они не воздействуют целенаправленно на механизм аутоиммунного заболевания, лежащий в основе витилиго. Кроме того, они отнимают много времени.



Однако за последние годы кое-что изменилось. Интенсивные исследования позволили лучше понять, как возникает витилиго (см. также стр. 8). Это открывает новые возможности для целенаправленного лечения заболевания, например, с помощью ингибиторов ЈАК. Это действующие вещества, которые могут препятствовать чрезмерной активации сигнального пути ЈАК/STAT. Эти препараты местного действия, не содержащие кортизона, можно использовать при поражении до 10 % поверхности тела. Поэтому консультация с врачом-специалистом может пригодиться, если ты недоволен результатами предыдущей терапии. Вместе вы сможете выяснить, подходят ли тебе новые варианты лечения.

### Установи приложение Vititrack и документируй протекание витилиго!

Регулярно фотографируй изменения кожи и при необходимости обсуждай фотографии с врачом-специалистом





23

# *Ты* можешь сделать это сам

Защита от ультрафиолета. Поскольку кожа на депигментированных участках особенно чувствительна, всегда используй защиту от ультрафиолета с высоким солнцезащитным фактором (SPF 50 или выше). Даже если риск развития рака кожи у пациентов с витилиго не повышен, рекомендуется применять солнцезащитные средства, чтобы избежать солнечных ожогов.

Депигментацию, особенно на лице, можно скрыть с помощью так называемого медицинского камуфляжного макияжа. Как правило, он обеспечивает очень хорошее покрытие и устойчив к воде. Некоторые средства могут оставаться на коже даже несколько дней. Их следует удалять бережно и аккуратно, не раздражая кожу. Группы взаимопомощи и косметические клиники предлагают курсы по технике камуфляжа.

**Средства для автозагара** также могут придать коже более ровный тон.



Согласно рекомендации следует **воздерживаться** от нанесения **перманентного макияжа** из-за риска образования рубцов, аллергии или инфекций.

### ПИТанИе при витилиго

На данный момент нет научных доказательств того, что определенные продукты питания могут вызывать витилиго или способствовать репигментации. Однако рекомендуется избегать продуктов, на которые у тебя аллергия или которые трудно перевариваются.

Они могут нарушить работу пищеварительной или гормональной системы и, как следствие, привести к дальнейшему дисбалансу иммунной системы, что связано с развитием витилиго. Важна сбалансированная диета, при этом рекомендуется включить в рацион витамин D, так как он поддерживает иммунную систему, работа которой нарушена при наличии витилиго.

Желательно избегать строгих и зачастую односторонних диет, которые иногда рекомендуют в журналах и социальных сетях. Как правило, они не приносят желаемой пользы, а иногда могут даже нанести вред. Витаминные добавки также не помогают при витилиго. Слишком высокая доза некоторых витаминов может лишь усугубить симптомы.

Обязательно проконсультируйся с врачом, прежде чем менять свой рацион или начинать прием пищевых добавок!

25



# ПоДДЕРЖка и Помощь

Многие пациенты с витилиго чувствуют, что остались один на один со своей болезнью. При необходимости понимание и помощь можно найти здесь:

### Родные и друзья

Ты можешь поговорить о своем заболевании с родными и друзьями. Вместе вы сможете разработать стратегии, которые помогут тебе лучше справиться с заболеванием и обрести оптимизм и новый взгляд на жизнь.

### Профессиональная помощь, если бремя болезни становится слишком тяжелым

Психологический стресс, который ты испытываешь из-за витилиго, может быть очень сильным. Витилиго может настолько влиять на твою жизнь и душевное равновесие, что ты будешь чувствовать подавленность. В худшем случае это может даже привести к депрессии, социальной замкнутости и изоляции. Здесь тебе может пригодиться профессиональная поддержка. Не бойся обращаться к врачам и просить о помощи, если ощущаешь безысходность, одиночество или подавленность из-за витилиго. Врачи могут порекомендовать подходящих психотерапевтов и назначить психотерапевтическую поддержку, которая поможет тебе лучше и увереннее справляться с витилиго.

### Взаимопомощь — вместе с другими людьми ты не так одинок

В организациях и группах взаимопомощи для пациентов с витилиго ты найдешь информацию об этом заболевании и его лечении, о специализированных клиниках и врачах, а также по вопросам возмещения расходов, медицинской и психосоциальной помощи.

Помимо этого, ты можешь связываться с другими пациентами напрямую и делиться с ними своими переживаниями. Группы взаимопомощи, как правило, представляют собой безопасное пространство, где ты можешь доверительно обсуждать такие деликатные темы, как близость, отношения, семейная жизнь, обусловленные витилиго проблемы с карьерой и многое другое. Группы взаимопомощи помогут тебе почувствовать, что у тебя все под контролем.

Немецкий союз витилиго www.vitiligo-bund.de

Немецкое общество витилиго www.vitiligo-verein.de

Сообщества людей с витилиго

в социальных сетях #витилиго









### ГлоССаРий

Хроническое

заболевание

Янус-киназы

28

Аутоиммунное дисфункция иммунной системы, при которой поражаются собственные клетки и органы организма заболевание Депигментация, ослабление или отсутствие цвета кожи депигментированный Иммунная система защитная система организма, задачей которой является защита от возбудителей болезней и чужеродных веществ Интерферон гамма медиатор, участвующий в воспалительных процессах (IFN-y) Кератиноцит клетка в верхнем слое кожи клетка кожи, вырабатывающая кожный пигмент меланин Меланоцит Очаг повреждение, поражение, нарушение работы или изменение Репигментация восстановление нормального цвета (кожи) Сигнальный путь особый путь передачи сигналов в организме JAK/STAT Симптом признак заболевания Sun Protection Factor, солнцезащитный фактор Т-клетки защитные клетки иммунной системы, которые распознают и уничтожают инфицированные, измененные или поврежденные клетки. Некоторые Т-клетки превращаются в так называемые Т-клетки памяти, которые надолго запоминают, с «кем» они боролись, и быстро реагируют при повторном контакте с «врагом»

длительное, трудноизлечимое заболевание

ферменты, активирующие передачу сигналов в клетках

### Большое СпАСибо!

Мы хотели бы от всей души поблагодарить Сабрину, Сару-Лив и Флориана, которые рассказали нам о своей жизни с витилиго и стали «лицами» этой брошюры.

Так и витилиго – это многоликое заболевание.

Возможно, тебе нормально живется с ним, а может быть – ты страдаешь. Но последнее совсем необязательно. В области исследований витилиго многое изменилось, и появились новые способы тебе помочь.

Теперь у тебя есть выбор.

Подпишись на нас в Instagram, чтобы получать больше информации о витилиго,



и заходи на наш сайт



Вместе мы никогда не будем одиноки.

Твоя команда Incyte Biosciences Germany GmbH

# ПриМЕЧаНИЯ



#### Использованные источники

- 1. Федеральный портал достоверная информация для вашего здоровья: болезнь белых пятен (витилиго). https://gesund.bund.de/weissfleckenkrankheit-vitiligo; по состоянию на сентябрь 2023 г.
- 2. Apotheken-Umschau: аутоиммунное заболевание витилиго что такое болезнь белых пятен? https://www.apotheken-umschau.de/krankheiten-symptome/hautkrankheiten/vitiligo-weissfleckenkrankheit-741371.html; по состоянию на сентябрь 2023 г.
- 3. DocCheck Flexikon. https://flexikon.doccheck.com/de/Vitiligo; по состоянию на сентябрь 2023 г.
- 4. Рекомендация S1 диагностика и терапия витилиго. Немецкое дерматологическое общество (DDG) (издатель). https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/013-093; по состоянию на сентябрь 2023 г.
- 5. Августин М. Бремя заболевания и стигматизация при видимых хронических заболеваниях кожи: текущие программы в Германии статья в информационном бюллетене Немецкой ассоциации людей с витилиго. Доступно по адресу: <a href="https://vitiligo-bund.de/images/augustin\_xx-art\_vitiligo.pdf">https://vitiligo-bund.de/images/augustin\_xx-art\_vitiligo.pdf</a>; по состоянию на сентябрь 2023 г.

