



<https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2025.573>

Эпидемиология склерозирующего лишена у девочек Республики Башкортостан

Л.Х. Лукманова^{1,2}, С.Ю. Муслимова², И.В. Сахаутдинова²

¹ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница»;

Россия, 450092 Уфа, ул. Степана Кувыкина, д. 98;

²ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства
здравоохранения Российской Федерации; Россия, 450008 Уфа, ул. Ленина, д. 3

Для контактов: Лина Халимовна Лукманова, e-mail: likhdoc@mail.ru

Резюме

Цель: изучить особенности эпидемиологии склерозирующего лишена (СЛ) у девочек Республики Башкортостан (РБ).

Материалы и методы. Проведено ретроспективное когортное исследование. По данным двух детских гинекологических отделений, которые в разные годы обслуживали всех девочек РБ с гинекологической патологией, проведен анализ заболеваемости СЛ девочек в возрасте от 0 до 18 лет. Выполнено сравнение показателей двух равных и сопоставимых периодов времени: первые 9 лет работы (с 1996 по 2004 гг.) отделения детской гинекологии ГБУЗ РБ «Клиническая больница скорой медицинской помощи» (КБСМП, Уфа) и первые 9 лет работы (с 2015 по 2023 гг.) гинекологического отделения ГБУЗ РДКБ (Уфа).

Результаты. Склерозирующий лишень у девочек в РБ нельзя отнести к орфанному заболеванию, так как частота заболеваемости его за последние 9 лет составила 0,46 ‰, т. е. 4,6 % на 100 девочек. За 19 лет (с 2004 по 2023 гг.) накопленная заболеваемость СЛ девочек в РБ в возрасте от 0 до 18 лет увеличилась с 0,22 до 0,46 ‰, а в городе Уфа – с 0,35 до 0,65 ‰.

Заключение. В последние годы в РБ отмечается значительный рост заболеваемости девочек СЛ. Большинство пациенток со СЛ находятся в препубертатном периоде детства.

Ключевые слова: склерозирующий лишень вульвы, СЛ, девочки, заболеваемость, эпидемиология

Мы предоставляем данную авторскую версию для обеспечения раннего доступа к статье. Эта рукопись была принята к публикации и прошла процесс рецензирования, но не прошла процесс редактирования, верстки, присвоения порядковой нумерации и корректуры, что может привести к различиям между данной версией и окончательной отредактированной версией статьи.

We are providing this an author-produced version to give early visibility of the article. This manuscript has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the final typeset and edited version of the article.

Для цитирования: Лукманова Л.Х., Муслимова С.Ю., Сахаутдинова И.В. Эпидемиология склерозирующего лишена у девочек Республики Башкортостан. *Акушерство, Гинекология и Репродукция*. 2025;[принятая рукопись]. <https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2025.573>.

Lichen sclerosis epidemiology in girls from the Republic of Bashkortostan

Lina Kh. Lukmanova^{1,2}, Sofya Yu. Muslimova², Indira V. Sakhautdinova²

¹Republican Children's Clinical Hospital; 98 Stepan Kuvykin Str., Ufa 450092, Russia;

²Bashkir State Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation;
3 Lenin Str., Ufa 450008, Russia

Corresponding author: Lina Kh. Lukmanova, e-mail: likhdoc@mail.ru

Abstract

Aim: to study the features of lichen sclerosis (LS) epidemiology in girls from the Republic of Bashkortostan (RB).

Materials and Methods. A retrospective cohort study was conducted. The authors analyzed LS incidence in girls aged 0 to 18 years, the data provided by two pediatric gynecological department, which in different years served all RB girls with gynecological pathology. A comparison of indicators recorded during the two equal and comparable time periods was carried out: the first 9 years of operation (from 1996 to 2004) at the Department of Pediatric Gynecology of the Clinical Hospital of Emergency Medical Care, Ufa and the first 9 years of operation (from 2015 to 2023) at the Gynecological Department of the Republican Children's Clinical Hospital, Ufa.

Results. Lichen sclerosis in RB girls cannot be attributed to orphan disease, since its incidence rate over the past 9 years comprised 0.46 ‰, i.e., 4.6 % per 100 girls. Over the 19-year follow-up (2004–2023), the accumulated LS incidence in RB girls aged 0 to 18 years increased from 0.22 to 0.46 ‰, and in Ufa – from 0.35 to 0.65 ‰.

Conclusion. In recent years, a significant increase in LS incidence in girls has been observed in the RB. Most LS patients are in the prepubertal childhood period.

Keywords: vulvar lichen sclerosis, LS, girls, morbidity, epidemiology

For citation: Lukmanova L.Kh., Muslimova S.Yu., Sakhautdinova I.V. Lichen sclerosis epidemiology in girls of the Republic of Bashkortostan. *Akusherstvo, Ginekologia i Reprodukcia = Obstetrics, Gynecology and Reproduction*. 2025;[accepted manuscript]. (In Russ.). <https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2025.573>.

Основные моменты	Highlights
Что уже известно об этой теме?	What is already known about this subject?
Склерозирующий лишень (СЛ) отнесен к орфанным заболеваниям. В последнее время отмечается рост его частоты среди женщин.	Lichen sclerosis (LS) is classified as an orphan disease. Recently, its incidence has increased among women.

Истинная распространенность СЛ не определена из-за большого количества случаев бессимптомного течения и наблюдения больных различными специалистами, что приводит к ошибочным диагнозам.	The real-life LS prevalence is not determined due to the large number of asymptomatic cases and observation of patients by different specialists, which leads to erroneous diagnoses.
В общей структуре заболеваемости СЛ у женщин 15 % приходится на препубертатный возраст. В 2000 г. были получены данные, что частота СЛ у девочек в возрасте 2–16 лет составляет 1:900.	In total LS incidence of in women, 15 % falls on prepubertal age. In 2000, the data were obtained showing that LS rate in girls aged 2–16 years comprises 1:900.
Что нового дает статья?	What are the new findings?
Изучена динамика численности девочек со СЛ возрасте от 0 до 18 лет в Республике Башкортостан (РБ) за 28 лет.	The 28-year-long dynamics in the number of LS girls aged 0 to 18 years in the Republic of Bashkortostan (RB) was studied.
Учет больных с подтвержденным диагнозом СЛ, позволил определить истинную распространенность этого заболевания среди девочек в РБ.	The registration of patients with verified LS diagnosis allowed to determine a real-life LS prevalence among girls in the RB.
Изучена связь заболеваемости с периодами детства девочек. Проведено сопоставление заболеваемости девочек СЛ в городах и сельской местности РБ.	The relationship between the incidence and the periods of girls' childhood was examined. LS incidence among girls in cities and rural areas of the RB was compared.
Как это может повлиять на клиническую практику в обозримом будущем?	How might it impact on clinical practice in the foreseeable future?
Изучение эпидемиологии СЛ способствует формированию групп риска и, в конечном счете, совершенствованию диагностики этого заболевания.	Studying LS epidemiology may contribute to identify risk groups and, ultimately, improve LS diagnostics.
Каждому периоду детства присущи развитие определенных заболеваний, связанных с этапами развития систем организма. Изучение возраста манифестации заболевания позволит изучить причины его возникновения и разработать методы этиотропной терапии.	Each childhood period is characterized by emerging specific diseases associated with the stages of body systems development. Studying the patient age of disease onset may us to assess underlying causes and propose methods for etiotropic therapy.
Изучение влияние социальных факторов, таких как место проживания больного, позволит уточнить факторы риска развития заболевания и разработать меры их профилактики.	Studying an impact of social factors such as the patient's place of residence may help to clarify the risk factors for LS emergence and develop measures to prevent it.

Введение / Introduction

Склерозирующий лихен (СЛ) – воспалительное заболевание кожи, которое чаще поражает аногенитальную область, чем другие кожные участки; обычно оно не поражает влагалище и очень редко затрагивает слизистую оболочку полости рта. В основном оно наблюдается у взрослых женщин, но могут болеть и дети [1]. В литературе заболевание носит несколько названий – крауроз вульвы, каплевидная склеродермия, каплевидная морфеа, белый лишай Цумбуша, болезнь белых пятен, лихеноидная склеродермия, атрофическая точечная лейкодерма, ксеротический баланит, склероатрофический лишай. Термин «склерозирующий лихен» был утвержден Международным обществом по изучению вульвовагинальных заболеваний (англ. International Society for the Study of Vulvovaginal Disease, ISSVD) в 1976 г. [2].

Поскольку у многих пациентов заболевание протекает бессимптомно, и они не обращаются за медицинской помощью, истинная распространенность СЛ не определена [3]. Другой причиной, затрудняющей определения распространенности СЛ, является то, что больные наблюдаются у разных специалистов: дерматологов, гинекологов, урологов, педиатров [3]. Начало заболевания не имеет специфичных симптомов, и это служит причиной постановки ошибочных диагнозов, поэтому время между первым осмотром и постановкой окончательного диагноза может растягиваться на многие годы [4]. По данным М. Lagerstedt с соавт., СЛ на ранней стадии диагностируется только у 16 % больных [5].

Информационным центром по генетическим и редким заболеваниям (англ. Genetic and Rare Diseases Information Center, GARD), Национальной организацией по редким заболеваниям (англ. National Organization for Rare Disorders, NORD) и Национальным институтом здоровья (англ. National Institutes of Health, NIH) СЛ отнесен к орфанным заболеваниям с частотой выявления 0,1–0,3 % в клиниках общего профиля [6]. Это подтверждается результатами исследования, проведенного Н.Ж. Wallace с соавт. в 1971 г., которое показало, что частота СЛ у обоих полов не превышала 0,1–0,3 % [7]. При обследовании 21 млн американских женщин, которое было проведено в 2015–2017 гг., были выявлены еще более низкие показатели: распространенность СЛ равнялась 0,05 % [8]. В подобном исследовании 2021 г. частота заболевания среди 250 тыс. женщин, проживающих в одном районе обслуживания университетской больницы, была выше и составила 0,18 % [9]. Однако по данным частной гинекологической практики, частота диагностики СЛ достигает 1,7 % [10]. Получены данные о том, что при обращении к гинекологу, имеющему опыт диагностики и лечения этого заболевания, СЛ выявляется у одной пациентки из 70 обследованных [11].

В последние годы отмечается рост заболеваемости СЛ. Так, по данным голландского реестра заболеваний, частота СЛ возросла в 2 раза – с 7,4 на 100 тыс. женщин в 1991 г. до 14,6 на 100 тыс. женщин в 2011 г. [12]. Заболевание чаще всего диагностируется у женщин в постменопаузе, но до 15 % случаев приходится на девочек препубертатного возраста [13, 14].

Клиническая картина заболевания у детей впервые была описана в 1901 г. [15]. По данным J. Powell с соавт., распространенность СЛ среди девочек в возрасте 2–16 лет составляет 1:900, а средний возраст начала заболевания равен 6,6 лет [16]. G. Balakirski с соавт. описали, что пик заболевания СЛ приходится на возраст 6,5 лет (диапазон от 4 месяцев до 14 лет), а средняя задержка диагностики равняется 18 месяцам (2–84 месяца) [17]. Другими исследователями были получены данные о том, что наиболее часто первые симптомы у девочек со СЛ вульвы проявляются в возрасте 7,1 года, а средняя задержка от появления симптомов до постановки диагноза составляет 1,3 года [18, 19]. Есть данные о пике

заболеваемости у девочек в возрастном периоде от 4 до 6 лет, с долей больных этого возраста 7–15 % от всех случаев СЛ вульвы у девочек [20, 21]. Такое специфическое распределение СЛ по возрастам у женщин принято объяснять низким уровнем эстрогенов в эти периоды жизни, что приводит к гуморальному, а не Т-клеточному ответу, а также к феномену Кёбнера из-за отсутствия надлежащей смазки [22].

Цель: изучить особенности эпидемиологии СЛ у девочек Республики Башкортостан (РБ).

Материалы и методы / Materials and Methods

Дизайн исследования / Study design

Проведено ретроспективное когортное исследование. Обследование и лечение девочек со СЛ проводилось в период с 2015 по 2023 гг. на базе ГБУЗ РДКБ (Уфа). В исследование были включены 202 пациентки в возрасте от 0 до 18 лет с подтвержденным при гистологическом исследовании диагнозом СЛ, получивших стационарное обследование и лечение. Для сравнения были использованы архивные материалы отделения детской гинекологии ГБУЗ РБ «Клиническая больница скорой медицинской помощи» (ГБУЗ РБ КБСМП, Уфа), где были обследованы и пролечены 103 пациентки в возрасте от 0 до 18 лет в период с 1996 по 2004 гг.

Критерии включения и исключения / Inclusion and exclusion criteria

Критерии включения: возраст от 0 до 18 лет; подтвержденный диагноз СЛ при гистологическом исследовании биоптата кожи вульвы; подписанное пациенткой старше 15 лет письменное информированное согласие или наличие согласия законных представителей ребенка в возрасте до 15 лет.

Критерии исключения: выявление при обследовании других заболеваний кожи вульвы; отказ пациентки или ее законных представителей от участия в исследовании.

Группы обследованных / Study groups

С целью изучения динамики заболеваемости СЛ девочек в РБ за последние 20 лет данные о ежегодном поступлении больных в гинекологическое отделение ГБУЗ РДКБ за первые 9 лет его работы (2015–2023 гг., группа 2, n = 202) сравнивали с соответствующими показателями первых 9 лет работы детского гинекологического отделения ГБУЗ РБ КБСМП (1996–2004 гг., группа 1, n = 103). Оба отделения обслуживали девочек с гинекологической патологией со всей РБ.

Выполнен анализ не только связи времени выявления СЛ с календарным возрастом, но и с определенным возрастным периодом. Все больные были разделены на группы по возрастам в соответствии с основными этапами формирования репродуктивной системы женщины [23]: раннее детство (1–2 года включительно); среднее детство (3–4 года

включительно); позднее детство (6–7 лет включительно); препубертатный период (8–12 лет включительно) и пубертатный период (13–17 лет включительно).

Статистические методы / Statistical analysis

Статистический анализ выполняли с использованием программ Microsoft Excel (Microsoft, США) и SPSS 23 (IBM, США). Для анализа количественных переменных рассчитывали средние значения и стандартные отклонения ($M \pm SD$). Для обозначения частоты и относительных показателей использовали абсолютные и процентные значения (n, %). Статистическая значимость результатов определялась с использованием уровня значимости $p < 0,05$. Рассчитывали 95 % доверительный интервал (ДИ).

Результаты / Results

С целью изучения частоты заболеваемости СЛ девочек в РБ за 28 лет было проанализировано ежегодное поступление их в специализированные стационары (табл. 1).

Таблица 1. Динамика ежегодного поступления пациенток со склерозирующим лихеном (СЛ).

Table 1. Dynamics of annual admission of patients with lichen sclerosis (LS).

Год Year	Количество больных СЛ, n LS patients, n	Общее количество госпитализи- рованных больных, n Total hospitalized patients, n	Количество больных СЛ на 100 госпитали- зированных LS per 100 hospitalized patients,	Год Year	Количество больных СЛ, n LS patients, n	Общее количество госпитализи- рованных больных, n Total hospitalized patients, n	Количество больных СЛ на 100 госпитали- зированных LS per 100 hospitalized patients
Группа 1 / Group 1				Группа 2 / Group 2			
1996	1	554	0,1	2015	2	271	0,73
1997	3	672	0,44	2016	6	350	1,71
1998	8	846	0,9	2017	4	358	1,11
1999	12	908	1,3	2018	8	357	2,24
2000	17	940	1,8	2019	15	352	4,26
2001	11	977	1,1	2020	10	490	2,04
2002	26	1020	2,5	2021	26	736	3,53
2003	39	1058	3,6	2022	75	826	9,44
2004	39	1112	3,5	2023	59	1146	5,14
Итого Total	103	8087	1,9	Итого Total	202	3740	5,4

Следует отметить, что динамика поступления в стационар больных не отражает истинную распространенность заболевания, а скорее характеризует умение и возможность врачей амбулаторного звена правильно его диагностировать. Первые 6 лет работы в обоих отделениях количество поступавших больных не различалось, число их было крайне малым. Обучение врачей поликлиник позволило повысить уровень знаний, что привело к улучшению диагностики. Рост числа больных через 6 лет от момента открытия отделений был абсолютно идентичен в обоих случаях. На 7-й год работы количество девочек, больных СЛ, в обеих

группах возрастало практически одинаковыми темпами: с 1 до 26 за период 1996 по 2004 гг. и с 2 до 26 за период с 2015 по 2023 гг. Однако рост количества больных в последние 2 года в группе 2 значительно превышал соответствующие показатели в группе 1. Скорее всего, это связано с ростом заболеваемости СЛ у девочек в РБ (рис. 1).

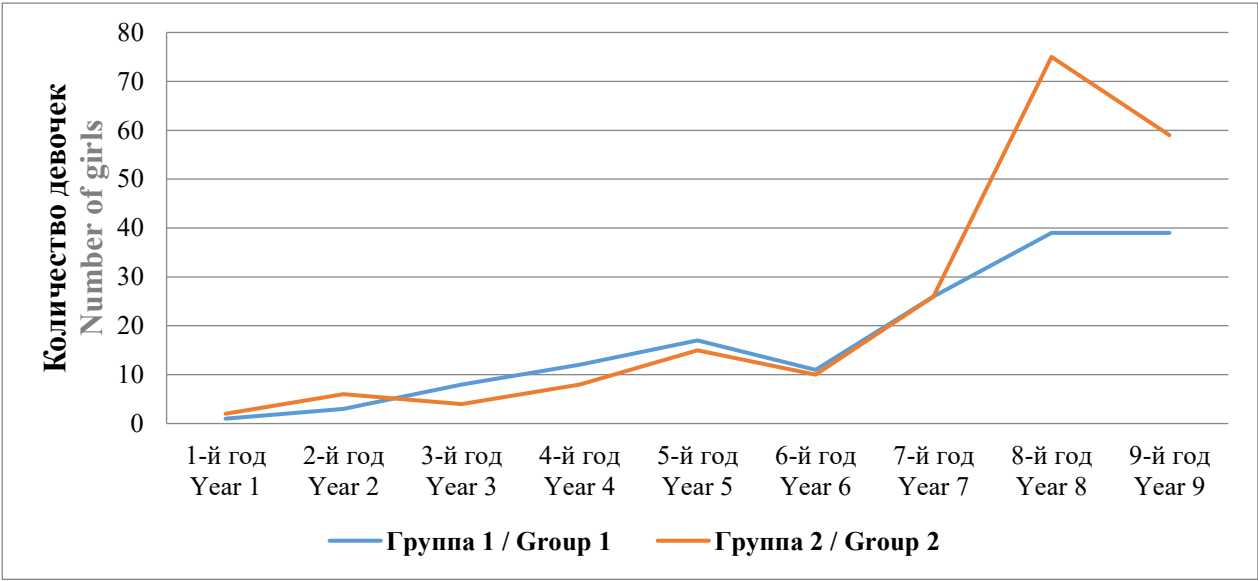


Рисунок 1. Сравнительная динамика ежегодного поступления больных со склерозирующим лихеном.

Figure 1. Comparative dynamics in annual lichen sclerosus patient admission.

Также был изучен возрастной состав больных СЛ за оба промежутка в обеих группах (табл. 2).

Таблица 2. Распределение девочек со склерозирующим лихеном, госпитализированных в гинекологическое отделение, по возрасту.

Table 2. Age-related distribution of lichen sclerosus girls hospitalized in the gynecological department.

Период детства Childhood period	Возраст, лет Age, years	Группа 1 (1996–2004 гг.) Group 1 (1996–2004)			Группа 2 (2015–2023 гг.) Group 2 (2015–2023)		
		n (%)	n (%)	M ± SD 95 % ДИ 95 % CI	n (%)	n (%)	M ± SD 95 % ДИ 95 % CI
Раннее детство Early childhood	1	–	0 (0)	9,8 ± 0,4 8,9–10,5	–	2 (0,99)	9,4 ± 0,3 8,9–9,9 p = 0,44
	2	–			2 (0,99)		
Среднее детство Middle childhood	3	2 (1,9)	20 (19,4)		2 (0,99)	18 (8,9)	
	4	5 (4,9)			5 (2,5)		
	5	13 (12,6)			11 (5,4)		
Позднее детство Late childhood	6	12 (11,6)	20 (19,4)		19 (9,4)	48 (23,8)	
	7	8 (7,8)			29 (14,4)		
Препубертатный Prepubertal	8	6 (5,8)	31 (30,1)		21 (10,4)	99 (49,0)	
	9	5 (4,9)			23 (11,4)		
	10	4 (3,9)			17 (8,4)		

	11	8 (7,8)			23 (11,4)		
	12	8 (7,8)			15 (7,4)		
Пубертатный	13	9 (8,7)			7 (3,5)		
Pubertal	14	5 (4,9)			8 (3,9)		
	15	9 (8,7)	32 (31,1)		5 (2,5)	35 (17,3)	
	16	4 (3,9)			7 (3,5)		
	17	5 (4,9)			8 (3,9)		
Итого Total		103 (100,0)	103 (100,0)		202 (100,0)	202 (100,0)	

Мы не выявили ни одного случая СЛ у девочек в возрасте младше 2 лет. Анализ возрастной структуры девочек, госпитализированных по поводу СЛ за сравнимые периоды времени с разницей в 19 лет, выявил значительные различия. Четвертая часть (24,3 %; n = 25) пациенток группы 1 имели календарный возраст 5–6 лет; в группе 2 СЛ чаще регистрировали у пациенток взрослее на 1–2 года – в возрасте 7–9 лет (36,1 %; n = 73). Результат сравнения возрастных групп показал, что 61,2 % больных группы 1 находились в препубертатном (30,1 %; n = 31) и пубертатном (31,1 %; n = 32) периодах; в группе 2 практически половина пациенток (49 %; n = 99) находилась в препубертатном периоде (**рис. 2**). Средний возраст пациенток в группе 1 составил $9,8 \pm 0,4$ лет, а средний возраст больных СЛ в группе 2 составил $9,4 \pm 0,3$ года ($p = 0,44$).

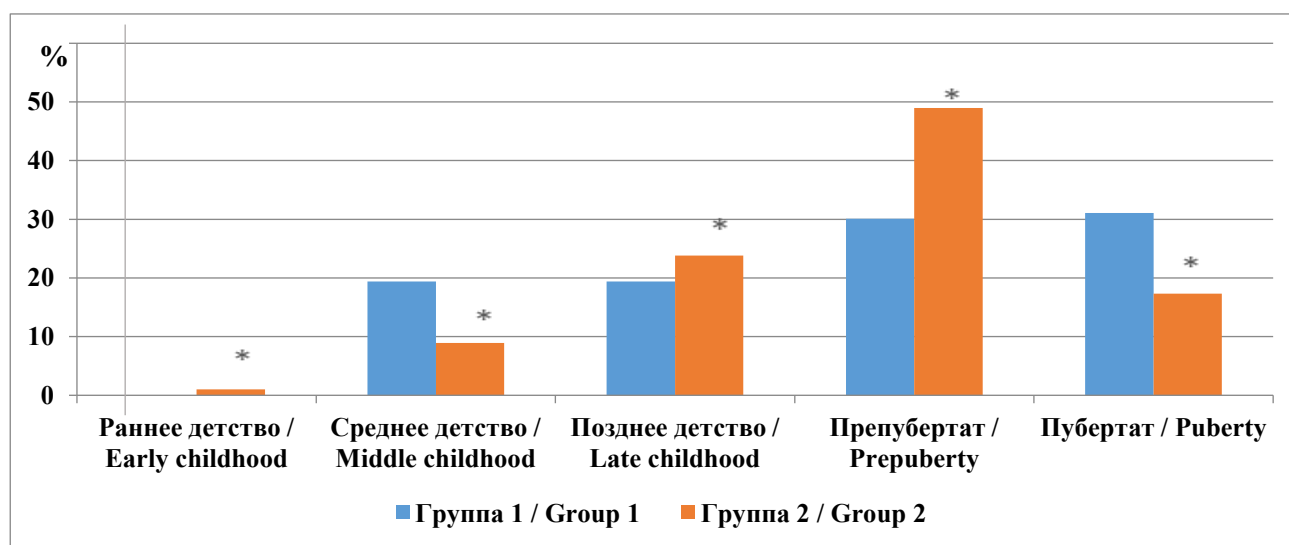


Рисунок 2. Возрастной состав больных склерозирующим лихеном.

Примечание: * $p < 0,05$ – различия статистически значимы по сравнению с группой 1.

Figure 2. Age distribution in lichen sclerosus patients.

Note: * $p < 0.05$ – significant differences compared to group 1.

Таким образом, несмотря на одинаковый средний возраст пациенток групп 1 и 2 ($9,8 \pm 0,4$ лет и $9,4 \pm 0,3$ года; $p = 0,44$), основная часть больных группы 2 представлена пациентками

препубертатного периода, в то время как в группе 1 столь значимой разницы между возрастными группами не было выявлено.

Для изучения динамики частоты заболевания СЛ у девочек в РБ провели анализ накопленной заболеваемости по данным гинекологических отделений, обслуживавших всех девочек в РБ, за 2 равных промежутка времени, соответствующих первым 9 годам работы (табл. 3).

Таблица 3. Сравнение накопленной заболеваемости девочек склерозирующим лихеном (СЛ) за 9 лет работы детских гинекологических отделений ГБУЗ РБ КБСМП (группа 1; 1996–2004 гг.) и ГБУЗ РДКБ (группа 2; 2015–2023 гг.).

Table 3. A nine-year-long comparison of lichen sclerosus (LS) accumulated incidence in girls at the Pediatric Gynecology Departments in Clinical Hospital of Emergency Medical Care (group 1; 1996–2004) and the Republic of Bashkortostan Children's Clinical Hospital (group 2; 2015–2023).

Населенные пункты Республики Башкортостан Population centers of the Republic of Bashkortostan	Число госпитализированных больных СЛ девочек, n LS hospitalized girls, n		Количество девочек в возрасте от 0 до 18 лет в среднем за период, n Girls aged 0 to 18 years within study period, n		Распространенность заболевания на 1000 девочек LS prevalence per 1000 girls	
	Группа 1 Group 1	Группа 2 Group 2	2002 [24]	2023 [25]	2004	2023
Уфа / Ufa	36	83	102379	126690	0,35	0,65
Стерлитамак / Sterlitamak	14	25	30932	30127	0,45	0,83
Салават / Salavat	8	5	16180	16404	0,49	0,30
Нефтекамск / Neftekamsk	5	9	15246	15505	0,33	0,6
Октябрьский / Oktyabrskiy	–	4	11998	12675	0	0,58
Белебей / Belebei	–	2	10146	6456	0	0,31
Туймазы / Tuimazy	1	5	8391	7439	0,12	0,67
Белорецк / Beloretsk	3	–	7836	7084	0,38	0
Ишимбай / Ishimbai	1	–	8210	6882	0,12	0
Кумертау / Kumertau	–	4	7531	6900	0	0,58
Мелеуз / Meleuz	4	1	7569	6177	0,53	0,16
Сибай / Sibai	4	1	7636	6739	0,52	0,15
Бирск / Birsk	–	1	5499	5274	0	0,19
Учалы / Uchaly	1	4	4717	4131	0,21	0,97
Благовещенск / Blagoveshchensk	1	2	4069	3790	0,25	0,53
Дюртюли / Durtyuli	–	1	3726	3420	0	0,29
Давлеканово / Davlekanovo	–	–	2752	2548	0	0
Янаул / Yanaul	–	1	3385	2737	0	0,37
Баймак / Baymak	–	1	2340	1873	0	0,53
Агидель / Agidel	–	–	2840	1550	0	0
Село / Village	25	53	187545	144096	0,13	0,37
Итого / Total	103	202	472366	440159	0,22	0,46

За 19 лет (с 2004 по 2023 гг.) накопленная заболеваемость по РБ увеличилась с 0,22 до 0,46 ‰, а в городе Уфа – с 0,35 до 0,65‰. Самая высокая частота СЛ и ее активный рост зарегистрированы в г. Стерлитамак – с 0,45 до 0,83 ‰. Этот показатель в 1,8 раз превышает среднереспубликанский. В то же время значительно (в 2,8 раз) увеличилось число заболеваний СЛ у девочек из сельской местности.

Обсуждение / Discussion

По данным проведенных исследований, доля детей колеблется в пределах от 7 до 15 % всех случаев СЛ вульвы [20], и частота СЛ у девочек в возрасте 2–16 лет составляет 1:900 [16]. По данным нашего исследования, частота накопленной заболеваемости СЛ у девочек в возрасте от 0 до 18 лет, проживающих в РБ в 2023 г., составила 0,46 ‰. В крупных городах она значительно превышает среднереспубликанский показатель. Так, в г. Уфе (крупном промышленном центре с населением более 1 млн человек) она составляет 0,63 ‰, а в Стерлитамаке (втором по величине городе РБ) – 0,83 ‰. Доля больных со СЛ в структуре гинекологических заболеваний у девочек в РБ составляет 5,4 %. Эти цифры позволяют говорить о том, что СЛ у девочек нельзя отнести к орфанному заболеванию, при этом СЛ по данным GARD, NORD и NIH признан орфанным заболеванием с частотой выявления 0,1–0,3 % в клиниках общего профиля [6].

Отмечается рост выявления заболевания СЛ практически в 2 раза согласно данным голландского реестра заболеваний: с 7,4 на 100 тыс. женщин в 1991 г. до 14,6 на 100 тыс. женщин в 2011 г. [12]. Однако в доступной литературе мы не нашли данных о динамике заболеваемости СЛ у девочек. Результаты сравнения числа поступающих больных со СЛ в детские гинекологические отделения, которые обслуживали всех девочек в РБ в разные периоды времени, позволили нам сделать вывод о значительном их приросте за последние 28 лет, начиная с 1995 г. Общее количество юных пациенток со СЛ за период 1996–2004 гг. составило 103, а за период 2015–2023 гг. – 202 девочки. Таким образом, количество больных за одинаковые промежутки времени увеличилось на 49 %.

В большинстве исследований, посвященных эпидемиологии СЛ, подчеркивается значимость возраста дебюта заболевания, поскольку оно наиболее часто встречается у женщин в периоды физиологической гипозестрогении, т. е. у женщин в возрасте 40–60 лет и у девочек препубертатного возраста [22]. Каждый возрастной период детства характеризуется определенными и взаимосвязанными изменениями эндокринной и иммунной систем, которые в свою очередь обуславливают формирование определенных заболеваний [26]. Исходя из этого, мы провели анализ связи заболеваемости девочек СЛ не только с календарным возрастом, но и с определенным возрастным периодом детства. Средний возраст пациенток в обеих группах практически не отличался ($p = 0,44$) и составил $9,8 \pm 0,4$ лет в группе 1 и $9,4 \pm$

0,3 лет в группе 2. Но основная часть больных группы 2 представлена пациентками препубертатного периода, в то время как в группе 1 большинство больных распределялись поровну в препубертатном и пубертатном периоде. Таким образом, большинство девочек со СЛ вульвы находятся в препубертатном периоде, характеризующимся ростом секреции половых гормонов.

Рост числа поступающих больных СЛ девочек в первые годы работы специализированных отделений сопоставим и проходил постепенно и медленно. Однако через 6 лет в связи с накоплением знаний и опыта у врачей амбулаторного звена частота направлений девочек в специализированные лечебные учреждения возросла в 2,5 раза в обеих группах. В 2022 г. и 2023 г. поступление больных в стационар в 1,72 раза превысило этот показатель за 2003 г. и 2004 г. Скорее всего, это связано с ростом заболеваемости СЛ у девочек в РБ. За 19 лет накопленная заболеваемость СЛ девочек в РБ возросла с 0,22 до 0,46 ‰, а в городе Уфа – с 0,35 до 0,65‰.

По данным исследований, проведенных в начале 2000-х годов, предполагаемая распространенность для детей равняется 0,1 % [10]. Рост заболеваемости СЛ вульвы у женщин во всех возрастных группах наблюдается повсеместно. В популяционном исследовании, которое было проведено в период с 2003 по 2012 гг. в Финляндии, которое включало всех женщин с клиническим или гистологическим диагнозом СЛ, уровень заболеваемости показал тенденцию к росту за период исследования с 14 на 100 тыс. женщин-лет в 2003 г. до 22 на 100 тыс. женщин-лет в 2012 г. [27]. Аналогичное голландское исследование, проведенное за период с 1991 по 2011 гг., также показало рост заболеваемости [12]. Причины этого явления остаются не выясненными, что требует проведения дальнейших исследований.

Ограничения исследования / Study limitations

Объектом изучения в нашем исследовании явились девочки в возрасте от 0 до 18 лет со склерозирующим лихеном вульвы проживающие в Республике Башкортостан. Предметом изучения явилась заболеваемость девочек СЛ в соответствии с возрастными периодами детства и в динамике за 2 сопоставимых периода времени с разницей в 20 лет (первый период с 1996 по 2004 гг. и второй период с 2015 по 2023 гг.). Отсутствие достоверных данных в отчетных формах в связи тем, что девочки с СЛ наблюдаются у различных специалистов и кодируются разными кодами по МКБ 10, а также отсутствие реестров, не позволяет изучить истинную заболеваемость. Поэтому мы ограничили масштаб своего исследования включением больных с уточненным диагнозом, которые проходили обследование и лечение в лечебных учреждениях, обслуживающих девочек со всей Республики Башкортостан. Размер выборки и длительность наблюдения позволяет выявить закономерности эпидемиологии СЛ в Республике Башкортостан

Заключение / Conclusion

В последние десятилетия наблюдаются значительный рост заболеваемости СЛ у девочек как в крупных промышленных городах, так и в сельской местности. Возможно, эта тенденция объясняется не только совершенствованием знаний и методов его диагностики, но и изменениями многих других факторов, таких как гигиена, пищевые предпочтения, др. Разработка системы профилактики СЛ требует глубокого изучения возможных факторов риска его развития

ИНФОРМАЦИЯ О СТАТЬЕ	ARTICLE INFORMATION
Поступила: 14.10.2024. В доработанном виде: 29.05.2025. Принята к печати: 06.06.2025. Опубликована онлайн: 10.06.2025.	Received: 14.10.2025. Revision received: 29.05.2025. Accepted: 06.06.2025. Published online: 10.06.2025.
Вклад авторов	Author's contribution
Все авторы принимали равное участие в сборе, анализе и интерпретации данных.	All authors participated equally in the collection, analysis and interpretation of the data.
Все авторы прочитали и утвердили окончательный вариант рукописи.	All authors have read and approved the final version of the manuscript.
Конфликт интересов	Conflict of interests
Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.	The authors declare no conflict of interest.
Финансирование	Funding
Авторы заявляют об отсутствии финансовой поддержки.	The authors declare no funding.
Согласие пациентов	Patient consent
Получено.	Obtained.
Этические аспекты	Ethics declarations
Исследование проводилось в соответствии с требованиями Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации. Исследование одобрено локальным этическим комитетом ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, протокол № 6 от 19.10.2022.	The study was conducted in accordance with the Declaration of Helsinki. The study was approved by the Local Ethics Committee of Bashkir State Medical University, Protocol No. 6 dated of October 19, 2022.
Раскрытие данных	Data sharing
План статистического анализа, принципы анализа и данные об отдельных участниках, лежащие в основе результатов, представленных в этой статье, после деидентификации (текст, таблицы) будут доступны по запросу исследователей, которые предоставят методологически обоснованное предложение для метаанализа данных индивидуальных участников спустя 3 мес и до 5 лет после публикации статьи. Предложения следует направлять на почтовый ящик likhdoc@mail.ru . Чтобы получить доступ, лица, запрашивающие данные, должны будут подписать соглашение о доступе к данным.	The statistical analysis plan, analysis principles and data on individual participants that underlie the results presented in this article, after de-identification (text, tables) will be available at the request of researchers who will provide a methodologically sound proposal for a meta-analysis of individual participants' data 3 months later 5 years after the publication of the article. Proposals should be sent to the mailbox likhdoc@mail.ru . In order to gain access, data requesters will need to sign a data access agreement.
Комментарий издателя	Publisher's note
Содержащиеся в этой публикации утверждения, мнения и данные были созданы ее авторами, а не издательством ИРБИС (ООО «ИРБИС»). Издательство ИРБИС снимает с себя ответственность за любой ущерб, нанесенный людям или имуществу в результате использования любых идей, методов, инструкций или препаратов, упомянутых в публикации.	The statements, opinions, and data contained in this publication were generated by the authors and not by IRBIS Publishing (IRBIS LLC). IRBIS Publishing disclaims any responsibility for any injury to peoples or property resulting from any ideas, methods, instructions, or products referred in the content.
Права и полномочия	Rights and permissions
ООО «ИРБИС» обладает исключительными правами на эту статью по Договору с автором (авторами) или	IRBIS LLC holds exclusive rights to this paper under a publishing agreement with the author(s) or other

другим правообладателем (правообладателями). Использование этой статьи регулируется исключительно условиями этого Договора и действующим законодательством.	rightsholder(s). Usage of this paper is solely governed by the terms of such publishing agreement and applicable law.
--	---

Литература:

1. van der Meijden W.I., Boffa M.J., Ter Harmsel B. et al. 2021 European guideline for the management of vulval conditions. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022;36(7):952–72. <https://doi.org/10.1111/jdv.18102>.
2. Kaufman R.H., DiPaola G.R., Friedrich E.G. et al. New nomenclature for vulvar disease. *J Cutan Pathol*. 1976;3(3):159–61. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1976.tb01105.x>.
3. Tong L.X., Sun G.S., Teng J.M. Pediatric lichen sclerosis: a review of the epidemiology and treatment options. *Pediatr Dermatol*. 2015;32(5):593–9. <https://doi.org/10.1111/pde.12615>.
4. Gibbon K.L., Bewley A.P., Salisbury J.A. Labial fusion in children: A presenting feature of genital lichen sclerosis? *Pediatr Dermatol*. 1999;16(5):88–391. <https://doi.org/10.1046/j.1525-1470.1999.00102.x>.
5. Lagerstedt M., Karvinen K., Joki-Erkilä M. et al. Childhood lichen sclerosis – a challenge for clinicians. *Pediatr Dermatol*. 2013;30(4):444–50. <https://doi.org/10.1111/pde.12109>.
6. Tran D.A., Tan X., Macri C.J. et al. Lichen Sclerosis: An autoimmunopathogenic and genomic enigma with emerging genetic and immune targets. *Int J Biol Sci*. 2019;15(7):1429–39. <https://doi.org/10.7150/ijbs.34613>.
7. Wallace H.J. Lichen sclerosis et atrophicus. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc*. 1971;57(1):9–30.
8. Melnick L.E., Steuer A.B., Bieber A.K. et al. Lichen sclerosis among women in the United States. *Int J Womens Dermatol*. 2020;6(4):260–2. <https://doi.org/10.1016/j.ijwd.2020.05.001>.
9. Hieta N., Rintala M., Söderlund J.M. et al. Comorbidity of dermal and cardiovascular disorders with lichen sclerosis: A case-control study. *Acta Derm Venereol*. 2021;101(11):adv00594. <https://doi.org/10.2340/actadv.v101.433>.
10. Goldstein A.T., Marinoff S.C., Christopher K., Srodon M. Prevalence of vulvar lichen sclerosis in a general gynecology practice. *J Reprod Med*. 2005;50(7):477–80.
11. Крапошина Т.П., Филюшкина А.Ю., Антонян М.Г. Этиология патогенез и лечение склерозирующего лишая вульвы. *Вестник РГМУ*. 2014;(3):41–5.
12. Bleeker M.C.G., Visser P.J., Overbeek L.I.H. et al. Lichen sclerosis: incidence and risk of vulvar squamous cell carcinoma. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev*. 2016;25(8):1224–30. <https://doi.org/10.1158/1055-9965.epi-16-0019>.
13. Smith S.D., Fischer G. Paediatric vulval lichen sclerosis. *Australas J Dermatol*. 2009;50(4):243–8. <https://doi.org/10.1111/j.1440-0960.2009.00530.x>.

14. Smith S.D, Fischer G. Childhood onset vulvar lichen sclerosis does not resolve at puberty: a prospective case series. *Pediatr Dermatol*. 2009;26(6):725–9. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2009.01022.x>.
15. Singh N., Ghatage P. Etiology, clinical features, and diagnosis of vulvar lichen sclerosis: A scoping review. *Obstet Gynecol Int*. 2020;2020:7480754. <https://doi.org/10.1155/2020/7480754>.
16. Powell J., Wojnarowska F., Winsey S. et al. Lichen sclerosis premenarche: autoimmunity and immunogenetics. *Br J Dermatol*. 2000;142(3):481–4. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2000.03360.x>.
17. Balakirski G., Grothaus J., Altengarten J., Ott H. Paediatric lichen sclerosis: a systematic review of 4516 cases. *Br J Dermatol*. 2020;182(1):231–3. <https://doi.org/10.1111/bjd.18267>.
18. Dendrinis M.L., Quint E.H. Lichen sclerosis in children and adolescents. *Curr Opin Obstet Gynecol*. 2013;25(5):370–4. <https://doi.org/10.1097/GCO.0b013e328363a53c>.
19. Jensen LS, Bygum A. Childhood lichen sclerosis is a rare but important diagnosis. *Dan Med J*. 2012;59(5):A4424.
20. Nerantzoulis I., Grigoriadis T., Michala L. Genital lichen sclerosis in childhood and adolescence-a retrospective case series of 15 patients: Early diagnosis is crucial to avoid long-term sequelae. *Eur J Pediatr*. 2017;176:1429–32. <https://doi.org/10.1007/s00431-017-3004-y>.
21. Джангишиева А.К., Уварова Е.В., Батырова З.К. Склерозирующий лихен вульвы: современный взгляд на клинические проявления, диагностику и методы лечения (аналитический обзор). *Репродуктивное здоровье детей и подростков*. 2018;14(3):34–50. <https://doi.org/10.24411/1816-2134-2018-13003>.
22. Kirtschig G., Becker K., Günthert A. et al. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015;29(10):e1–43. <https://doi.org/10.1111/jdv.13136>.
23. Уварова Е.В., Тарусин Д.И. Пособие по обследованию состояния репродуктивной системы детей и подростков. М.: Триада, 2009. 232 с.
24. Возрастной состав населения Республики Башкортостан (по данным Всероссийской переписи населения 2002 года). Статистический сборник. Уфа, 2005. 200 с. Режим доступа: <https://02.rosstat.gov.ru/storage/mediabank/Национальный+состав+населения+Республики+Башкортостан.pdf>. [Дата доступа: 15.09.2024].
25. Оценка численности постоянного населения Республики Башкортостан по муниципальным образованиям на 1 января 2024 года. Режим доступа: <https://bdex.ru/naselenie/respublika-bashkortostan>. [Дата доступа: 15.09.2024].

26. Ваганов П.Д., Яновская Э.Ю., Манджиева Э.Т. Периоды детского возраста. *Российский медицинский журнал*. 2018;24(4):185–90. <https://doi.org/10.18821/0869-2106-2018-24-4-185-190>.
27. Halonen P., Jakobsson M., Heikinheimo O. et al. Incidence of lichen sclerosus and subsequent causes of death: a nationwide Finnish register study. *BJOG*. 2020;127(7):814–9. <https://doi.org/10.1111/1471-0528.16175>.

References:

1. van der Meijden W.I., Boffa M.J., Ter Harmsel B. et al. 2021 European guideline for the management of vulval conditions. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022;36(7):952–72. <https://doi.org/10.1111/jdv.18102>.
2. Kaufman R.H., DiPaola G.R., Friedrich E.G. et al. New nomenclature for vulvar disease. *J Cutan Pathol*. 1976;3(3):159–61. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1976.tb01105.x>.
3. Tong L.X., Sun G.S., Teng J.M. Pediatric lichen sclerosus: a review of the epidemiology and treatment options. *Pediatr Dermatol*. 2015;32(5):593–9. <https://doi.org/10.1111/pde.12615>.
4. Gibbon K.L., Bewley A.P., Salisbury J.A. Labial fusion in children: A presenting feature of genital lichen sclerosus? *Pediatr Dermatol*. 1999;16(5):88–391. <https://doi.org/10.1046/j.1525-1470.1999.00102.x>.
5. Lagerstedt M., Karvinen K., Joki-Erkkilä M. et al. Childhood lichen sclerosus – a challenge for clinicians. *Pediatr Dermatol*. 2013;30(4):444–50. <https://doi.org/10.1111/pde.12109>.
6. Tran D.A., Tan X., Macri C.J. et al. Lichen Sclerosus: An autoimmunopathogenic and genomic enigma with emerging genetic and immune targets. *Int J Biol Sci*. 2019;15(7):1429–39. <https://doi.org/10.7150/ijbs.34613>.
7. Wallace H.J. Lichen sclerosus et atrophicus. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc*. 1971;57(1):9–30.
8. Melnick L.E., Steuer A.B., Bieber A.K. et al. Lichen sclerosus among women in the United States. *Int J Womens Dermatol*. 2020;6(4):260–2. <https://doi.org/10.1016/j.ijwd.2020.05.001>.
9. Hieta N., Rintala M., Söderlund J.M. et al. Comorbidity of dermal and cardiovascular disorders with lichen sclerosus: A case-control study. *Acta Derm Venereol*. 2021;101(11):adv00594. <https://doi.org/10.2340/actadv.v101.433>.
10. Goldstein A.T., Marinoff S.C., Christopher K., Srodon M. Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecology practice. *J Reprod Med*. 2005;50(7):477–80.
11. Kraposhina T.P., Filyushkina A.Yu., Antonyan M.G. Etiology, pathogenesis and treatment of vulvar lichen sclerosus. [Etiologiya, patogenez i lechenie skleroziruyushchego lishaya vul'vy (obzor literatury)]. *Vestnik RGMU*. 2014;(3):41–5. (In Russ.).

12. Bleeker M.C.G., Visser P.J., Overbeek L.I.H. et al. Lichen sclerosis: incidence and risk of vulvar squamous cell carcinoma. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 2016;25(8):1224–30. <https://doi.org/10.1158/1055-9965.epi-16-0019>.
13. Smith S.D, Fischer G. Paediatric vulval lichen sclerosis. *Australas J Dermatol.* 2009;50(4):243–8. <https://doi.org/10.1111/j.1440-0960.2009.00530.x>.
14. Smith S.D, Fischer G. Childhood onset vulvar lichen sclerosis does not resolve at puberty: a prospective case series. *Pediatr Dermatol.* 2009;26(6):725–9. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2009.01022.x>.
15. Singh N., Ghatage P. Etiology, clinical features, and diagnosis of vulvar lichen sclerosis: A scoping review. *Obstet Gynecol Int.* 2020;2020:7480754. <https://doi.org/10.1155/2020/7480754>.
16. Powell J., Wojnarowska F., Winsey S. et al. Lichen sclerosis premenarche: autoimmunity and immunogenetics. *Br J Dermatol.* 2000;142(3):481–4. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2000.03360.x>.
17. Balakirski G., Grothaus J., Altengarten J., Ott H. Paediatric lichen sclerosis: a systematic review of 4516 cases. *Br J Dermatol.* 2020;182(1):231–3. <https://doi.org/10.1111/bjd.18267>.
18. Dendrinis M.L., Quint E.H. Lichen sclerosis in children and adolescents. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2013;25(5):370–4. <https://doi.org/10.1097/GCO.0b013e328363a53c>.
19. Jensen LS, Bygum A. Childhood lichen sclerosis is a rare but important diagnosis. *Dan Med J.* 2012;59(5):A4424.
20. Nerantzoulis I., Grigoriadis T., Michala L. Genital lichen sclerosis in childhood and adolescence-a retrospective case series of 15 patients: Early diagnosis is crucial to avoid long-term sequelae. *Eur J Pediatr.* 2017;176:1429–32. <https://doi.org/10.1007/s00431-017-3004-y>.
21. Dzhangishieva A.K., Uvarova E.V., Batyrova Z.K. Lichen sclerosis: modern view on clinical manifestations, diagnosis and treatment methods (analytical review). [Skleroziruyushchij lihen vul'vy: sovremennyy vzglyad na klinicheskie proyavleniya, diagnostiku i metody lecheniya (analiticheskij obzor)]. *Reproduktivnoe zdorov'e detej i podrostkov.* 2018;(3):34–54. (In Russ). <https://doi.org/10.24411/1816-2134-2018-13003>.
22. Kirtschig G., Becker K., Günthert A. et al. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015;29(10):e1–43. <https://doi.org/10.1111/jdv.13136>.
23. Uvarova E.V., Tarusin D.I. Manual for the examination of reproductive system of children and adolescents. [Posobie po obsledovaniyu sostoyaniya reproduktivnoj sistemy detej i podrostkov]. *Moscow: Triada*, 2009. 232 p. (In Russ).

24. Age structure of the population of the Republic of Bashkortostan (according to the All-Russian Population Census of 2002). Statistical book. [Vozrastnoj sostav naseleniya Respubliki Bashkortostan (po dannym Vserossijskoj perepisi naseleniya 2002 goda). Statisticheskij sbornik]. Ufa, 2005. 200 p. (In Russ). Available at: <https://02.rosstat.gov.ru/storage/mediabank/Nacional'nyj+sostav+naseleniya+Respubliki+Bashkortostan.pdf>. [Accessed: 15.09.2024].
25. Estimation of the permanent population of the Republic of Bashkortostan by municipalities as of January 1, 2024. [Ocenka chislennosti postoyannogo naseleniya Respubliki Bashkortostan po municipal'nym obrazovaniyam na 1 yanvarya 2024 goda]. (In Russ). Available at: <https://bdex.ru/naselenie/respublika-bashkortostan>. [Accessed: 15.09.2024].
26. Vaganov P.D., Yanovskaya E.Yu., Mandzhieva E.T. Periods of childhood. [Periody detskogo vozrasta]. *Rossiiskij medicinskij zhurnal*. 2018;24(4):185–90. (In Russ.). <https://doi.org/10.18821/0869-2106-2018-24-4-185-190>.
27. Halonen P., Jakobsson M., Heikinheimo O. et al. Incidence of lichen sclerosus and subsequent causes of death: a nationwide Finnish register study. *BJOG*. 2020;127(7):814–9. <https://doi:10.1111/1471-0528.16175>.

Сведения об авторах / About the authors:

Лукманова Лина Халимовна / Lina Kh. Lukmanova, MD. E-mail: likhdoc@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-6534-2823>.

Муслимова Софья Юрьевна, д.м.н. / Sofya Yu. Muslimova, MD, Dr Sci Med. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6060-3055>. eLibrary SPIN-code: 5537-8293.

Сахаутдинова Индира Венеровна, д.м.н., проф. / Indira V. Sakhautdinova, MD, Dr Sci Med, Prof. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2908-8275>. eLibrary SPIN-code: 2165-2078.