

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЮВЕНИЛЬНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА.

Ходжиметов Хасан Аббасович

khasan1951@inbox.ru

<https://orcid.org/0000-0002-1667-3715>

Арипова Гулнора Маликовна

<https://orcid.org/0000-0002-1667-3715>

Абдулазизова Нафисахон Саидкомил кизи

<https://orcid.org/0000-0002-1667-3715>

*Кафедра Госпитальной Педиатрии, народной медицины, Ташкентский государственный
медицинский университет*

Аннотация

Актуальность. Ювенильная склеродермия (ЮСД) представляет собой редкое хроническое аутоиммунное заболевание, поражающее кожу, суставы и соединительную ткань, преимущественно у детей. Заболевание характеризуется многообразием клинических форм и постепенным прогрессированием, что требует ранней диагностики и индивидуального подхода к терапии. **Цель.** Изучить особенности течения ювенильной склеродермии у детей младшего школьного возраста в зависимости от клинических форм заболевания. **Материалы и методы.** Обследованы 60 детей в возрасте 7–11 лет, находившихся на лечении в отделении детской кардиоревматологии. Все пациенты были разделены на три группы: ограниченная форма (26,7%), линейная форма по типу «удар хлыста» (40%) и смешанная форма (33,3%). Проведены клинические, лабораторные, инструментальные и статистические исследования с анализом анамнеза, наследственных и провоцирующих факторов. **Результаты.** Пик заболеваемости зарегистрирован в возрасте 10–11 лет при длительности болезни 2–3 года. Среди провоцирующих факторов преобладали пищевая аллергия (25%), вирусные инфекции, включая COVID-19 (15,2%), вакцинация (14,4%), осложнённая беременность у матерей (90,5%) и отягощённая наследственность (83,3%). Ведущие клинические проявления включали кожный (56,8%), суставно-мышечный (53%) и сосудистый синдромы (35%). Кожные изменения носили очаговый характер у 83,3% детей, а суставные поражения наблюдались преимущественно при ограниченной форме (63%). У большинства больных течение заболевания доброкачественное, с умеренными изменениями лабораторных показателей. **Выводы.** Ювенильная склеродермия у детей младшего школьного возраста

характеризуется длительным малосимптомным дебютом и преимущественно доброкачественным течением. Для успешной терапии требуется ранняя диагностика, мониторинг клинических проявлений и комплексная патогенетическая терапия с учетом формы и темпа прогрессирования заболевания.

Ключевые слова: ювенильная склеродермия, дети, ограниченная форма, линейная форма, полиартрит, артропатия, дерматиты.

Annotatsiya

Dolzarbligi. Yuvenil sklerodermiya (YUSD) — bu bolalarda teri, suyak-mushak tizimi va biriktiruvchi to'qimani zararlovchi surunkali autoimmun kasallik bo'lib, turli klinik shakllarda kechishi va sekin rivojlanishi bilan tavsiflanadi. Erta tashxis va individual davolash usullarini tanlash kasallik oqibatlarini kamaytirishda muhim ahamiyatga ega. **Maqsad.** Maktab yoshidagi bolalarda yuvenil sklerodermiyaning klinik kechishi va uning turli shakllari bo'yicha o'ziga xos xususiyatlarini o'rganish. **Materiallar va usullar.** 7–11 yoshdagi 60 nafar bola turli YUSD klinik shakllari bilan tekshiruvdan o'tkazildi. 1-guruh — chegaralangan shakl (26,7%), 2-guruh — “qamchi urgani” turidagi chiziqli shakl (40%), 3-guruh — aralash shakl (33,3%). Barcha bemorlarga anamnez yig'ish, klinik, laborator va instrumental tekshiruvlar o'tkazildi. **Natijalar.** Kasallikning yuqori uchrash chastotasi 10–11 yoshda, kasallik boshlanganidan 2–3 yil o'tgach kuzatildi. Provokatsiya qiluvchi omillar orasida ovqat allergiyasi (25%), virusli infeksiyalar (shu jumladan COVID-19, 15,2%), vaksinatsiya (14,4%), onalarda akusherlik asoratlari (90,5%) va irsiy omillar (83,3%) yetakchi o'rinda bo'ldi. Klinik belgilar orasida teri (56,8%), bo'g'im-mushak (53%) va qon-tomir (35%) sindromlari ustunlik qildi. Ko'pchilik holatlarda kasallikning kechishi yengil bo'lib, laborator ko'rsatkichlarda faqat ozgina o'zgarishlar kuzatildi. **Xulosa.** Maktab yoshidagi bolalarda yuvenil sklerodermiya ko'pincha yengil kechishli bo'lib, klinik simptomlarning sust namoyon bo'lishi bilan tavsiflanadi. Kasallikning rivojlanishini sekinlashtirish uchun erta tashxislash, shaklini aniqlash va kompleks patogenetik terapiya o'tkazish zarur.

Kalit so'zlar: yuvenil sklerodermiya, bolalar, chegaralangan shakl, chiziqli shakl, poliartirit, artropatiya, dermatitlar.

Abstract

Relevance. Juvenile scleroderma (JSD) is a rare chronic autoimmune disease affecting the skin, musculoskeletal system, and connective tissue in children. It is characterized by heterogeneous clinical manifestations and a slow progression, making early diagnosis and individualized treatment essential. **Aim.** To study the clinical and morphological features of juvenile scleroderma in early school-aged children according to different clinical forms. **Materials and Methods.** The study included 60 children aged 7–11 years with various forms of JSD: limited (26.7%), linear “en coup de sabre” (40%), and mixed (33.3%). All patients underwent clinical, laboratory, instrumental, and statistical assessments, with detailed evaluation of anamnesis, hereditary predisposition, and triggering factors. **Results.** The highest disease prevalence was observed at ages 10–11 years with disease duration of 2–3 years. Major triggering factors included food allergy (25%), viral infections including COVID-19 (15.2%), vaccination (14.4%), maternal obstetric complications (90.5%), and family history of autoimmune diseases (83.3%). The leading clinical manifestations were skin involvement (56.8%), musculoskeletal (53%), and vascular (35%) syndromes. Most cases had a mild and benign course with minimal laboratory changes. **Conclusions.** Juvenile scleroderma in early school-aged children is characterized by a prolonged

oligosymptomatic onset and a relatively benign course. Early recognition, regular monitoring, and pathogenetically based therapy are essential for preventing disease progression and improving long-term outcomes.

Keywords: *juvenile scleroderma, children, limited form, linear form, polyarthritis, arthropathy, dermatitis.*

К числу актуальных проблем медицины относят системные болезни соединительной ткани, среди которых второе место по частоте и распространенности занимает системная склеродермия (СС - системный склероз по МКБ-10). В педиатрической практике склеродермия встречается с частотой 1 случай на 37 тыс. детей, девочки болеют в 3-4 раза, чаще мальчиков. Пик диагностики приходится на подростковый возраст.

Согласно литературным данным [Herrick A. et al., 2010], заболеваемость ювенильной склеродермией (ЮСД) составляет 0,27 человек на 100 тыс. детей в возрасте до 16 лет. В структуре ревматических заболеваний среди детей, ЮСД занимает третье место по частоте после ювенильного идиопатического артрита и системной красной волчанки [Zulian F., 2017]. Ювенильная (юношеская) склеродермия (ЮСД) представляет собой хроническое аутоиммунное заболевание, с дебютом болезни до 16 летнего возраста, которое проявляется характерным фиброзно-склеротическим поражением кожи, опорно-двигательного аппарата, с возможным вовлечением в процесс внутренних органов, и синдромом Рейно, в основе которого лежит генерализованное поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и облитерирующего эндартерита [Осминина М.К., Генне Н.А., 2015]

По данным исследования ювенильная локализованная склеродермия длительное время остается нераспознанной или же протекает под маской других патологий: от первых проявлений заболевания до постановки диагноза проходит в среднем 11-13 месяцев, а в 20% случаев — более 2 лет (Р.К. Раупов, А.И. Имельбаев, М.М. Костик 2020г). В 70% случаев при первичном обращении выставляется ошибочный диагноз, в 44% случаев — атопический дерматит (Kreuter A, Krieg T, Worm M 2016г). В совокупности СС заболевание носит медленно прогрессирующий характер, эти факторы могут привести к значительной задержке в постановке диагноза, что, вероятно, влияет на исход заболевания (Li SC. *Pediatr Clin North Am.*2018).

Цель. Изучить особенности течения ювенильной склеродермии у детей младшего школьного возраста на современном этапе.

Материалы и методы. В исследование были включены 60 детей младшего школьного возраста в возрасте 7-11 лет с различными вариантами течения ювенильной склеродермии (ЮСД), которые находились в отделение детской кардиоревматологии. Все дети были разделены на 3 группы, в зависимости от клинической формы ЮСД. В 1-ую группу составили – 16 (26,7%) детей с ограниченной формой ЮСД, 2-ую – 24 (40%) детей с линейной формой по типу «удар хлыста» и 3-ю – 20 (33,3%) детей со смешанной формой.

Всем включенным в исследование детям проводились сбор анамнеза стандартное клиническое, инструментальные, лабораторные и статистические методы исследования.

Результаты и обсуждения. Среди обследуемых детей (рис 1) 1) преобладающее количество составили девочки (73,3%), в 3 раза меньше мальчики (26,7%). (Рис 1).

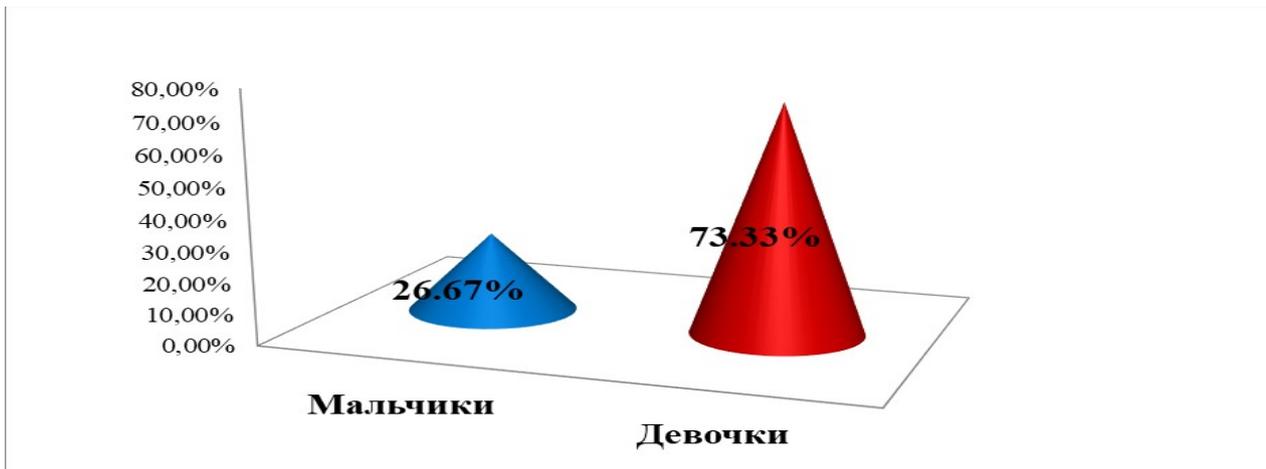


Рисунок 1. Распределение детей по полу.

Среди обследуемых с ЮСД большое количество детей составило в возрасте 10-11 лет. Наибольшее количество детей составило во 2-ой группе с линейной формой по типу «удар хлыста» и в 1,5 раза меньше с ограниченной формой ЮСД.(Табл.1)

Таблица 1

Характеристика детей в зависимости от возраста.

Группы	Возраст в годах					Общее количество n=60
	7 n=4	8 n=12	9 n=12	10 n=16	11 n=16	
I	-	4 (33,3%)	2 (16,7%)	6 (37,5%)	4 (25,0%)	16 (26,7%)
II	2 (50,0%)	6 (50%)	4 (33,3%)	6 (37,5%)	6 (37,5%)	24 (40%)
III	2 (50,0%)	2 (16,7%)	6 (50,0%)	4 (25,0%)	6 (37,5%)	20 (33,3%)

Примечание: достоверность различий между группами: *P<0,05; **P<0,01; ***P<0,001

При распределении детей в зависимости от давности возникновения патологии (Рис.2) было выявлено, что пик заболеваемости регистрировался с давностью возникновения патологии 2-3 года в возрасте 10 – 11 лет (60,0%) и 2,2 раза меньше в возрасте 8 лет. Необходимо отметить, что пик заболеваемости с давностью возникновения патологии от 0 до 6 месяцев у всех детей приходилось на возраст 7 лет, а свыше 3-х лет на 9 (50%) и 11 лет (42%).

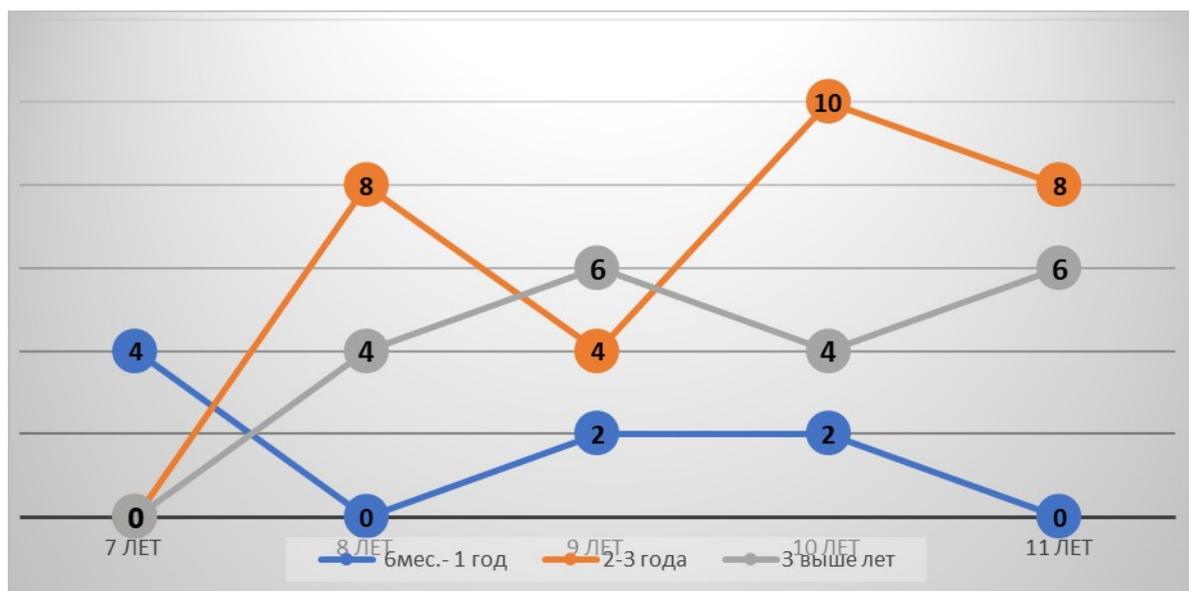


Рисунок 2. Распределение детей в зависимости от давности возникновения патологии

Анализируя анамнез детей, родители в 8 % не могли конкретно указывать причину возникновения патологии, ссылаясь на переохлаждение, избыточную инсоляцию, прививки и антибиотикотерапию. Как правило, заболевание выявлялось на профилактическом осмотре как случайная находка или при обращении к узким специалистам (эндокринологам, дерматологам и т.д.).

Неблагополучный акушерский анамнез матерей был отмечен в 90,5% случаев. Течение беременности осложнялось хроническими и острыми заболеваниями, пре и эклампсией беременности, угрозой прерывания беременности, асфиксией плода и недоношенностью. Отягощенная наследственность зарегистрирована у 83,3% детей. У ближайших родственников были диагностированы: ревматоидный артрит (73,3%), ревматизм (10%). Аллергические реакции наблюдались у 43,3% детей: бронхиальная астма (76%) и поллиноз (23%). Анализ проведенных данных показал, что, начало болезни связывали с воздействием каких-либо провоцирующих факторов, как пищевая аллергия (25%), инфекции в том числе новая коронавирусная инфекция (15,2%), прививки (14,4%).

Основными жалобами у детей была резкая потеря веса (56,8%), субфебрилитет (56,2%), длительная лихорадка не поддающееся лечению (43,8%).

Клинический симптомокомплекс на протяжении первых 2-х лет года заболевания у преобладающего большинства больных (80%) был представлен развернутой клинической картиной, включающей сосудистый (35%), кожный (56,8%), суставно-мышечный синдромы (53%), а также с развитием у части больных висцеральных нарушений и общих симптомов заболевания (32,8%).

Ведущим клиническим проявлением заболевания ЮСД был кожный синдром. У 1/3 части больных кожные изменения был один из первых симптомов проявления заболевания (33,3%). Основные кожные изменения развились в первый год болезни, из них у 41,3% носили диффузный характер поражения и у 15,5% сочетались с гиперпигментацией. Поражение кожи «очагового» типа наблюдалось у 83,3% детей, причем среди детей группы с ограниченной формой ЮСД у 24%, линейной у 40% и со смешанной формой у 36%. "Не очаговый" тип кожных изменений (распространенные макулезные изменения не очагового типа, представленные в виде гипер-/гипопигментированной окраски кожи) выявлено у 16,7% больных детей, а

также у тех, которые имели склеродермические изменения исключительно в области гениталий (10%). Для них было характерна гиперпигментация синюшно-багрового цвета и депигментация в виде полос белого цвета.

Суставной синдром наблюдался в первый год заболевания у 33,3% больных ЮСД и у 6% предшествовал кожным, мышечным и сосудистым изменениям. Характерными для них были псевдоартриты (26,7%) и экссудативные артриты (16,7%). Артриты представляли собой видимую деформацию суставов за счет фиброзно-склеротических изменений периартикулярных тканей с развитием контрактур без поражения собственно ткани сустава.

При ОСд суставной синдром был компонентом клинической картины лишь у 1/4 части случаев (24,6%). У пациентов с диагнозом ОСд характерным было вовлечение в процесс ограничение числа суставов: у 93,8% число пораженных сочленений не превышало десяти. Суставной синдром наблюдалось у 63,0% детей с ограниченной формой ЮСД, у 32,6% с линейной, а со смешанной формой у 15%.

Практически все они имели монолатеральное несимметричное суставное поражение или поражение с вовлечением в процесс суставов одной стороны туловища. У 40% из них суставной синдром был моноартикулярным с локализацией в височно-нижнечелюстном, коленном и голеностопном суставах. При ССд типичным было полиартикулярное симметричное поражение суставов. При этом, степень кожного поражения (чаще - комплекс патологически трансформированных кожно-подкожных структур) была прямо пропорциональна выраженности изменений суставного аппарата.

Развитие симптомов полимиозита (миалгия, мышечная слабость) отмечалось у 15% больных детей в первые 2 года заболевания, причем в первые 1,5 года у 53%, а у 35% из них в первые 6 месяцев болезни. У 10% мышечный синдром сочетался с дисфагией. Миалгия и мышечная слабость как первый признак болезни наблюдалось у 6 больных детей, а у 10 - х хроническое моносимптомное начало заболевания с изолированным синдромом Рейно при этом у детей с ограниченной формой ЮСД наблюдалось у 20,0%, с линейной и со смешанной формой соответственно по 35%. Поражение ЦНС проявлялось симптомами энцефалопатии и астеноневротическим синдромом среди детей с линейной (35,5%) и со смешанной формой (15%) ЮСД.

У больных детей с ограниченной склеродермией выявлялись висцеральные изменения, т.е. признаки системности процесса. Среди них - наиболее часто отмечалось поражение сердца. Так у 25% детей на ЭКГ отмечались признаки нарушения проводимости, у 37,5% - нарушения ритма в виде синусовой тахикардии, экстрасистолии. Патология желудочно-кишечного тракта (атония пищевода и желудка, нарушения ритма, эвакуации) отмечены у 37,5% детей. Патология со стороны легких и почек на рентгенограммах и анализах не встречалась.

У 15,5% больных детей диагностирован перекрестный синдром (смешанное заболевание соединительной ткани). При этом ЮСД у 4 детей сочеталась с дерматополимиозитом. Лабораторные показатели были в пределах нормы или умеренно изменены, не отражали уровень активность процесса даже при системной форме заболевания.

Таким образом среди детей младшего школьного возраста пик заболеваемости склеродермии регистрировался с давностью возникновения патологии 2-3 года в возрасте 10 - 11 лет, а пик заболеваемости с давностью возникновения патологии от 0 до 6 месяцев в возраст 7 лет. Среди провоцирующих факторов начало болезни у детей явились пищевая аллергия, инфекции в том числе новая короновирусная инфекция, прививки, неблагополучный акушерский анамнез матерей,отягощенная

наследственность (ревматоидный артрит, ревматизм, бронхиальная астма, и поллиноз у ближайших родственников).

У этих детей начало заболевания остается длительное время малосимптомным, однако течение доброкачественное. В клинике преобладает поверхностная форма поражения кожи, часто встречаются поражения суставов и мышц, что не характерно для ССД, а также незначительные изменения в лабораторных анализах крови в связи с этим при определении тактики лечения следует в первую очередь опираться на выраженность клинических симптомов и быстроту прогрессирования заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ананьева, Л. П. (2013). Основные формы системной склеродермии: особенности клиники и диагностики. РМЖ, 21(6), 322-327.
2. Богмат Л.Ф., & Никонова, В. В. (2019). Ювенильная очаговая склеродермия: клиника, диагностика, современные подходы к терапии (обзор литературы и собственные наблюдения). Здоровье ребенка, 14(4), 270-277.
3. Гусева, Н. Г. (2008). Системная склеродермия. В. кн.: Ревматология: национальное руководство. In Под ред. ЕЛ Насонова, ВА Насоновой. (р. 447).
4. Севостьянов В. К. и др. Клинико-эпидемиологический анализ юношеской системной склеродермии по данным московского регистра детей с ревматическими заболеваниями //Проблемы стандартизации в здравоохранении. – 2022. – №. 5-6. – С. 49-58.
5. Маллаев Ш., Алимов А. Клиническая характеристика ювенильного идиопатического артрита у детей //Актуальные вопросы практической педиатрии. – 2023. – Т. 1. – №. 1. – С. 123-124.
6. Li, S. C. (2018). Scleroderma in children and adolescents: localized scleroderma and systemic sclerosis. *Pediatric Clinics*, 65(4), 757-781.
7. Khamaganova, I. (2017). Localized scleroderma: predisposing and triggering factors. *The Open Dermatology Journal*, 11(1).