



www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro

СКЛЕРОДЕРМИЯ

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ СКЛЕРОДЕРМИЯ

1.1 Что это такое?

Название «склеродермия» – греческого происхождения и может быть переведено как «твердая кожа». Кожа становится блестящей и твердой. Существуют два различных типа склеродермии: очаговая склеродермия и системная склеродермия.

При очаговой склеродермии болезнь ограничивается кожей и тканями, расположенными под ней. В патологический процесс могут вовлекаться глаза и развиваться увеит, а также суставы и развиваться артрит. На пораженных участках кожи могут появляться пятна (кольцевидная склеродермия) или склеротизированные полосы (линейная склеродермия).

При системной склеродермии процесс широко распространяется и затрагивает не только кожу, но и некоторые из внутренних органов.

1.2 Как часто встречается это заболевание?

Склеродермия является редким заболеванием. Согласно оценкам, его частота не превышает 3 новых случаев на 100 000 людей ежегодно. Очаговая склеродермия является наиболее распространенной формой у детей; этим заболеванием болеют преимущественно девочки. Системным склерозом страдают только около 10% детей, больных склеродермией или менее того.

1.3 Каковы причины заболевания?

Склеродермия является воспалительным заболеванием, но причины воспаления пока не установлены. Вероятно, это заболевание носит аутоиммунный характер, что означает, что иммунная система ребенка воспринимает ткани своего организма как чужие. . Вследствие воспаления пораженный участок кожи опухает, становится горячим на ощупь, а затем происходит избыточная продукция волокнистой (рубцовой) ткани.

1.4 Является ли это заболевание наследственным?

Нет, никаких доказательств генетической связи склеродермии до настоящего времени не установлено, хотя есть несколько сообщений о повышенной частоте этого заболевания в отдельных семьях.

1.5 Можно ли предотвратить данное заболевание?

В настоящее время способов профилактики этого заболевания не существует. Это означает, что вы как родитель или пациент не можете сделать ничего, чтобы предотвратить возникновение заболевания.

1.6 Является ли это заболевание инфекционным?

Нет. Некоторые инфекции могут способствовать развитию этого заболевания, но само оно не является инфекционным, и пораженных детей нет необходимости изолировать от других.

2. ВИДЫ СКЛЕРОДЕРМИИ

2.1 Очаговая склеродермия

2.1.1 Как диагностируется очаговая склеродермия?

Появление участков жесткой кожи указывает на очаговую склеродермию. На ранних стадиях очаг нередко бывает окантован красным, пурпурными или утратившим пигментацию ободком. Это отражает наличие воспаления в коже. На поздних стадиях кожа у лиц европеоидной расы становится коричневой, а затем белой. У

лиц неевропеоидной расы на ранних стадиях это может выглядеть как кровоподтек, а затем стать белым. Диагноз основывается на типичных изменениях внешнего вида кожи.

Очаг линейной склеродермии выглядит как линейная полоса на руке, ноге или туловище. Этот процесс может влиять на подкожные ткани, в том числе на мышечную и костную ткани. Иногда очаг линейной склеродермии может появиться на лице и коже волосистой части головы. Пациенты с очагами на кожном покрове лица или волосистой части головы имеют повышенный риск развития увеита. Анализы крови, как правило, дают нормальные результаты. При очаговой склеродермии значительных поражений внутренних органов не происходит. Часто для диагностики берется биопсия кожи.

2.1.2 Какое лечение применяется при очаговой склеродермии?

Лечение направлено на то, чтобы как можно скорее прекратить воспалительный процесс. Когда фиброзная ткань уже сформировалась, доступные методы лечения дают очень незначительный эффект. Фиброзная ткань является конечной стадией воспаления. Цель лечения заключается в контроле воспаления и, следовательно, сведении к минимуму образования фиброзной ткани. После того, как воспаление прошло, фиброзная ткань может отчасти рассасываться, и кожа может снова становиться мягкой.

Медикаментозная терапия может быть различной: от отказа от применения лекарств до лечения с использованием кортикостероидов, метотрексата или других иммуномодулирующих лекарственных средств. Имеются исследования, демонстрирующие благоприятное воздействие (эффективность), а также безопасность этих препаратов при долговременной терапии. Лечение должен назначать детский ревматолог и/или детский дерматолог. Указанные специалисты должны также вести больного впоследствии.

У многих пациентов воспалительный процесс проходит без лечения, но это может занять несколько лет. У некоторых людей воспалительный процесс может сохраняться в течение многих лет, а у некоторых он может становиться неактивным, а затем

возобновляться с новой силой. Пациентам с более тяжелым поражением может потребоваться более агрессивное лечение. Важное значение имеет физиотерапия, особенно в случае линейной склеродермии. Если уплотнение кожи находится в области сустава, важно постоянно разрабатывать этот сустав, распрямляя его, а при необходимости применять глубокий массаж соединительной ткани. Поражение конечности может привести к тому, что ноги станут разной длины, что вызовет хромоту и дополнительную нагрузку на спину, бедра и колени. Стелька для ношения внутри обуви на более короткой ноге позволяет функционально выровнять длину ног и избежать напряжения при ходьбе, стоянии или беге. Массаж пораженных участков с применением увлажняющих кремов помогает замедлить склеротизацию кожи.

Маскировочные средства для кожи (косметические и окрашивающие средства) могут помочь заретушировать изменения на коже (пигментацию), особенно на лице.

2.1.3 Каков долгосрочный прогноз при очаговой склеродермии?

Прогрессирование очаговой склеродермии обычно ограничивается периодом в нескольких лет. Склеротизация кожи часто останавливается спустя несколько лет после начала болезни, но болезнь может оставаться активной в течение ряда лет. Пятна с ободком обычно оставляют после себя только косметические дефекты кожи (изменение цвета), и через некоторое время твердая кожа может даже смягчиться и приобретать нормальный вид. Некоторые пятна могут стать более заметными, даже после того, как воспалительный процесс прошел; это связано с изменением цвета.

Линейная склеродермия может вызвать у больного ребенка проблемы, связанные с неравномерным ростом пораженных и непораженных частей тела в результате потери мышечной ткани и замедления роста костей. Участок линейного поражения в области сустава может вызвать артрит и при отсутствии лечения – привести к контрактурам.

2.2 Системный склероз

2.2.1 Как диагностируется системный склероз? Каковы основные симптомы?

Диагностика склеродермии – это, прежде всего, клиническая диагностика – то есть, наиболее важны симптомы, которые развиваются пациента, и результаты осмотра врачом. Какого-либо одного лабораторного анализа, на основании которого можно было бы диагностировать склеродермию, не существует. Лабораторные тесты используются для исключения других заболеваний, схожих со склеродермией, а также чтобы оценить степень активности склеродермии и определить, задействованы ли другие органы, помимо кожи. Ранние признаки включают изменения цвета пальцев рук и ног с колебаниями температуры от повышенной к пониженной (синдром Рейно) и появление язв на кончиках пальцев. Кожа кончиков пальцев рук и ног часто быстро затвердевает и становится блестящей. Это может также произойти с кожей носа. Склеротизация кожи затем распространяется и в тяжелых случаях может, в конечном итоге, охватить весь организм. Опухание пальцев и воспаление суставов может появляться на ранних стадиях болезни.

В ходе заболевания у пациентов могут развиваться дальнейшие изменения кожи, такие как видимое расширение мелких сосудов (телеангиэктазия), утрата кожи и подкожной ткани (атрофия) и отложения кальция под кожей (кальцификаты). Болезнь может охватить внутренние органы, и долгосрочный прогноз зависит от типа и тяжести поражения внутренних органов. Важно обследовать все внутренние органы (легкие, кишечник, сердце и т.д.) на предмет их поражения и провести различные виды обследований для определения функции каждого органа.

У большинства детей часто на довольно ранней стадии развития болезни поражается пищевод.. При этом может появиться изжога, обусловленная поступлением желудочной кислоты в пищевод, а также трудности при глотании определенных видов пищи. Позже могут поражаться все отделы желудочно-кишечного тракта, что сопровождается вздутием живота (распухший живот) и нарушением пищеварения. Часто болезнь поражает легкие, и это является основным фактором, определяющим долгосрочный прогноз. Поражение других органов, таких как сердце и почки,

также имеет очень важное значение для прогноза. Тем не менее, никаких конкретных анализов крови для выявления склеродермии не существует. Врач, который ведет пациентов с системной склеродермией, будет оценивать функции систем органов через регулярные промежутки времени, чтобы определить, не распространяется ли склеродермия на органы и какова динамика заболевания: положительная либо отрицательная.

2.2.2 Как лечится системная склеродермия у детей?

Выбор наиболее подходящего лечения производится детским ревматологом, имеющим опыт лечения склеродермии, совместно с другими специалистами, которые занимаются лечением различных систем организма, таких как сердце и почки. Для лечения применяются кортикостероиды, а также метотрексат или микофенолат. В случае поражения легких или почек может использоваться циклофосфамид. При синдроме Рейно решающее значение для предотвращения образования трещин и изъязвления кожи имеет поддержание кровообращения на должном уровне путем предотвращения переохлаждения, а в некоторых случаях и путем применения лекарств для расширения кровеносных сосудов. Какой-либо одной терапии, которая была бы эффективной у всех больных системным склерозом, не существует. Наиболее эффективная программа лечения для каждого пациента должна быть определена путем использования препаратов, которые оказались эффективными для других больных системным склерозом. Другие методы лечения в настоящее время исследуются, и есть все основания надеяться, что в будущем они будут внедрены в клиническую практику. В очень тяжелых случаях может быть рассмотрен вопрос о трансплантации аутологичного костного мозга.

Во время болезни необходимы физиотерапия и уход за отвердевшей кожей, чтобы сохранить подвижность суставов и стенок грудной клетки.

2.2.3 Каков долгосрочный прогноз при системной склеродермии?

Системный склероз потенциально является болезнью, которая

угрожает жизни. Степень поражения внутренних органов (сердца, почек и дыхательной системы) у разных пациентов различна и является основным фактором, определяющим долгосрочный прогноз. У некоторых пациентов заболевание может протекать стабильно в течение длительного времени.

3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

3.1 Как долго будет продолжаться болезнь?

Прогрессирование очаговой склеродермии обычно ограничивается периодом в нескольких лет. Склеротизация кожи часто прекращается через несколько лет после начала заболевания. Иногда это может занять до 5–6 лет, а некоторые участки могут стать даже более заметными после того, как воспалительный процесс завершится (это связано с возможным изменением цвета), или же пораженные участки могут выглядеть хуже из-за неравномерного роста пострадавших и непострадавших частей тела. Системный склероз является долгосрочной болезнью, которая может длиться в течение многих лет. Тем не менее, если терапию начинать рано и проводить соответствующее лечение, это может сократить течение болезни.

3.2 Возможно ли полное излечение?

Дети с очаговой склеродермией обычно выздоравливают. В какой-то момент даже затвердевшая кожа может стать мягче и останутся только гиперпигментированные участки. Восстановление после системного склероза намного менее вероятно, но значительные улучшения или, по крайней мере, стабилизация заболевания может быть достигнута, что позволит больному иметь хорошее качество жизни.

3.3 Можно ли применять нетрадиционные методы лечения / дополнительной терапии?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Подумайте хорошенько о рисках и преимуществах применения такой терапии,

поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы хотите разобраться в возможностях дополнительных и альтернативных методов лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не станут возражать против применения альтернативной терапии в случае, если вы будете следовать советам врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Если лекарства необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы, которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

3.4 Как болезнь может повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи и какие периодические медицинские осмотры необходимы?

Как и любая другая хроническая болезнь, склеродермия влияет на ребенка и повседневную жизнь семьи. Если заболевание не вызывает значительного поражения органов, ребенок и семья в целом ведут нормальную жизнь. Однако важно помнить, что больные склеродермией дети часто чувствуют себя усталыми, быстро утомляются, и им может быть необходимо часто менять положение тела из-за плохого кровообращения. Периодические осмотры необходимы для оценки прогрессирования заболевания и уточнения лечения. Поскольку болезнь может поражать важные внутренние органы (легкие, органы желудочно-кишечного тракта, почки, сердце) в различные моменты времени, у детей с системной склеродермией необходима регулярная оценка функции органов с целью раннего выявления возможных нарушений.

При использовании некоторых препаратов необходимо также периодически обследовать пациента на предмет возможных побочных эффектов.

3.5 Как болезнь может повлиять на посещение школы?

Для детей с хроническими заболеваниями важное значение имеет систематическое обучение. Есть несколько факторов, которые могут вызвать проблемы с посещением школы, и поэтому важно разъяснить возможные потребности ребенка учителям. Всякий раз, когда это возможно, пациенты должны принимать участие в занятиях физкультурой; в этом случае необходимо исходить из тех же соображений, которые обсуждаются ниже относительно занятий спортом. После того, как болезнь будет надежно взята под контроль, что, как правило, удается с использованием имеющихся в настоящее время препаратов, ребенок не должен иметь никаких проблем с участием во всех тех же видах деятельности, что и его здоровые сверстники. Школа для детей не менее важна, чем работа для взрослых: это место, где они учатся, как стать независимыми и продуктивными членами общества. Родители и учителя должны сделать все, от них зависящее, чтобы ребенок мог участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, не только для того, чтобы ребенок был успешным в учебе, но и чтобы он был принят и нашел признание в кругу своих сверстников и взрослых.

3.6 Как болезнь может повлиять на занятия спортом?

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого ребенка. Одна из целей терапии состоит в том, чтобы обеспечить детям возможность вести нормальную жизнь, насколько это возможно, и чувствовать, что они ничем не отличаются от своих сверстников. Таким образом, общая рекомендация состоит в том, что пациенты должны участвовать в занятиях теми видами спорта, которые они выбирают, но при этом должны понимать, что необходимо останавливаться, если возникают ограничения из-за болей или дискомфорта. Этот выбор является частью более общего отношения, которое характеризуется стремлением психологически поощрять ребенка к самостоятельности и способности справляться с ограничениями, налагаемыми болезнью.

3.7 Какой диеты следует придерживаться?

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь,

не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Для растущего ребенка рекомендуется здоровая, хорошо сбалансированная диета с достаточным содержанием белков, кальция и витаминов. Пациентам, принимающим кортикостероиды, следует избегать переизбытка, поскольку эти препараты могут повышать аппетит.

3.8 Может ли климат повлиять на течение болезни?

Доказательства того, что климат может повлиять на проявления болезни, отсутствуют.

3.9 Можно ли ребенку делать прививки?

Больные склеродермией должны всегда консультироваться со своим врачом, прежде чем ему будут проводить прививку любого рода. Врач решит, какие вакцины может применять у ребенка, учитывая особенности каждого конкретного случая. В целом, прививки не повышают активность заболевания и не вызывают серьезных неблагоприятных реакций у больных склеродермией.

3.10 Как болезнь может повлиять на половую жизнь, беременность, контрацепцию?

Болезнь не налагает никаких ограничений в отношении половой активности или беременности. Однако пациенты, принимающие лекарства, всегда должны быть очень осторожны и учитывать возможное влияние этих препаратов на плод. По вопросам контрацепции и беременности пациентам рекомендуется проконсультироваться с врачом.