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

СКЛЕРОДЕРМИЯ

Версия 2016

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 смягчаться 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 развиться 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 з 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.