

Запорожский государственный медицинский университет

Кафедра детских болезней ФПО

К вопросу диагностики системной склеродермии у детей (собственное наблюдение).

**Докладчик: клин. ординатор Федосеева Е. С.
Научный руководитель: доцент Подлианова Е. И.**

2015 г.

Актуальность темы

- **Системная склеродермия (ССД)**, или системный склероз, \approx прогрессирующее полисиндромное заболевание с характерными изменениями кожи, опорнодвигательного аппарата, внутренних органов (легкие, сердце, пищеварительный тракт, почки) и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно. В основе заболевания лежат поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология по типу облитерирующей микроангиопатии.
- Первичная заболеваемость ССД составляет **2,7** \approx 12 случаев на 1 000 000 населения в год.

(Гусева Н. Г., 2008)

Актуальность темы

Ювенильная форма системной склеродермии проявляется:

- начало заболевания до 16 лет;
- очаговым поражением кожи и гемиформой;
- стертым синдромом Рейно;
- суставным синдромом с развитием контрактур;
- формированием аномалии конечности;
- висцеральная патология не выражена, преобладают функциональные нарушения;
- течение заболевания хроническое, у 2/3 больных благоприятная его эволюция.

У детей истинная частота ССД не известна. Не смотря на отсутствие официальных статистических данных можно утверждать, что больных с ювенильной формой ССД становится больше и заболевание протекает агрессивнее *(Галямова Ю.А. 2008 г.; Panda S. 2010 г.)*

В Запорожье на учете состоит 4 ребенка с диагнозом ССД.

Цель работы

Демонстрация особенностей дебюта, клинической картины , диагностики и катамнеза системной склеродермии у пациента 8 лет.

Методы исследования



Проанализирован клинический случай системной склеродермии у ребенка, получавший лечение в РКО 5 ДГМБ (январь 2015 г.) : анамнестические данные, клинические проявления, результаты лабораторных исследований (ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови), инструментальные методы диагностики (УЗИ внутренних органов, рентгенография конечностей и ОГК).

При поступлении жалобы на:

- очаговые изменения на коже в области голеностопного сустава, стопы;
- нарушение роста среднего пальца правой ноги;
- утомляемость.



Анамнез заболевания:

- с 3-х летнего возраста у ребенка 3 палец правой стопы отстает в развитии, кожа над этим пальцем сухая.
- осмотрен педиатром, хирургом, дерматологом, генетиком в поликлинике, выставлен диагноз:
Атопический дерматит. Стрептодермия.
- с 4-х лет постепенно на тыле стопы, а затем и на пятке стали появляться пятна гиперпигментации и уплотнения кожи линейной и округлой формы

Анамнез заболевания:

В декабре 2014 г. появилась болезненность в правой стопе при ходьбе, начал прихрамывать.

В течении месяца стали появляться новые очаги изменения кожи. Обратились к ортопеду, заподозрена склеродермия.

Направлен в РКО 5 ДГМБ.



Анамнез жизни

- Перенесенные заболевания: ОРВИ (2009, 2010), бронхит, лакунарная ангина(в 2011 году), стрептодермия.
- Семейный анамнез не отягощен (системных заболеваний в семье не отмечено).
- Аллергоанамнез не отягощен.
- Привит по возрасту. Реакции на вакцины не отмечалось.

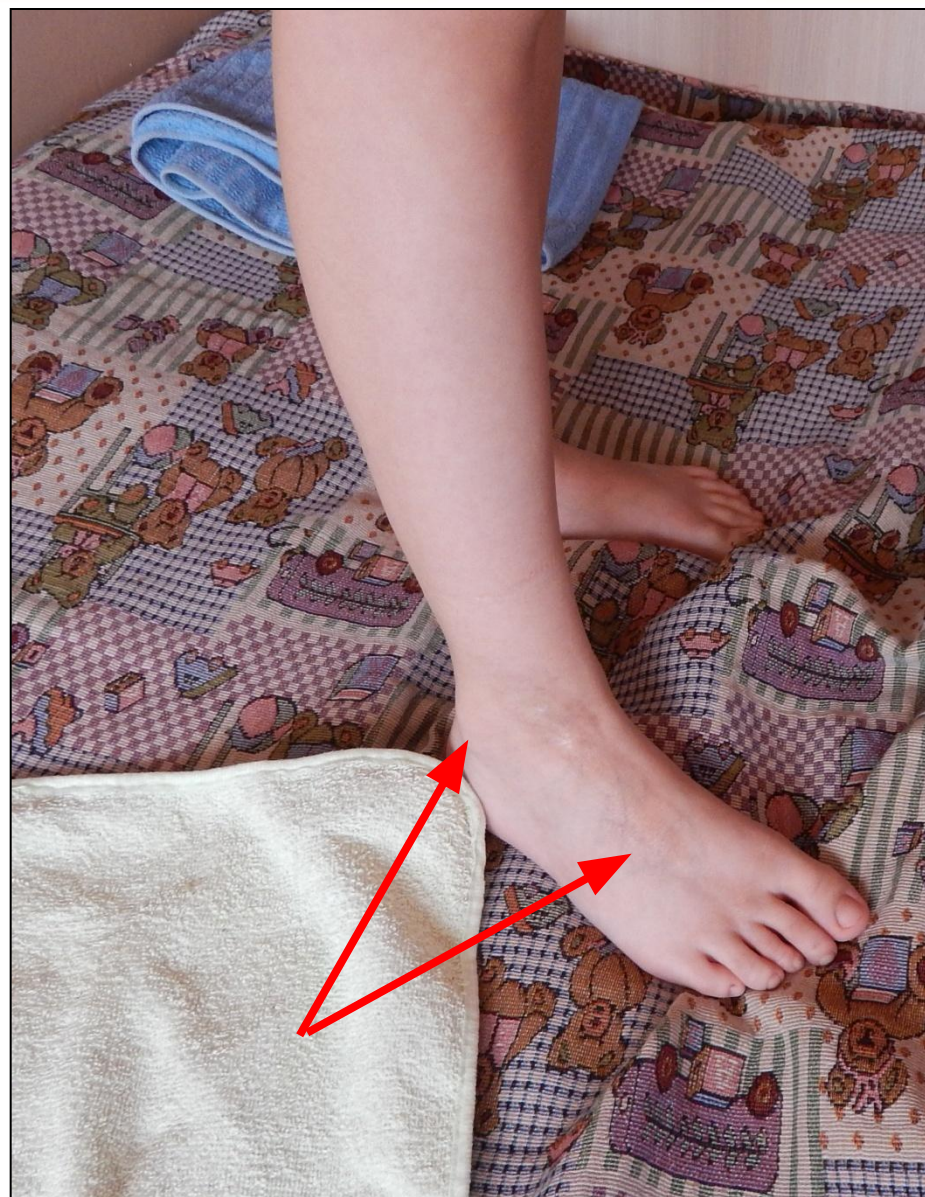
Объективные данные:

■ Кожные покровы:

На правой стопе обнаруживаются участки гиперпигментации и уплотнения кожи округлой формы до 4 см в диаметре в области плюсны и на пятке.



Справа на стопе со стороны тыла – участок атрофии с уплощением и истончением кожи линейной формы по типу «удара сабли» длиной до 10 см, телеангиоэктазии, участки гиперпигментации кожи.



3 палец правой стопы розовый, уменьшен в размере, деформирован, положительный симптом трения сухожилий этого пальца – крепитация при активнйх сгибательно-разгибательных движениях.



- Зев розовый. В легких аускультативно: дыхание везикулярное, хрипов нет.
- Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке сердца.
- Живот мягкий, доступен пальпации, безболезненный.
- Стул и мочеиспускание не нарушены.

Лабораторные данные

- В общем анализе крови: без особенностей.
- В общем анализе мочи: без особенностей.
- Биохимический анализ крови:
 - билирубин – 11 мкмоль/л, АЛТ – 0,26 ммоль/л, тимоловая проба – 0,96 ЕД,
 - креатинин – 83 мкмоль/л, мочевины – 3,2 мкмоль/л,
 - глюкоза – 4,0 ммоль/л,
 - серомукоиды – 0,11 ЕД, СРБ – отр., АСЛ(О) – 150 Ед/мл, РФ – отр.
- Креатинкиназа общая- 169,63 ЕД/л (<247).
- аНТН-ScI-70- антитела: отрицательные.
- Кап на яйца глист: отрицательный.

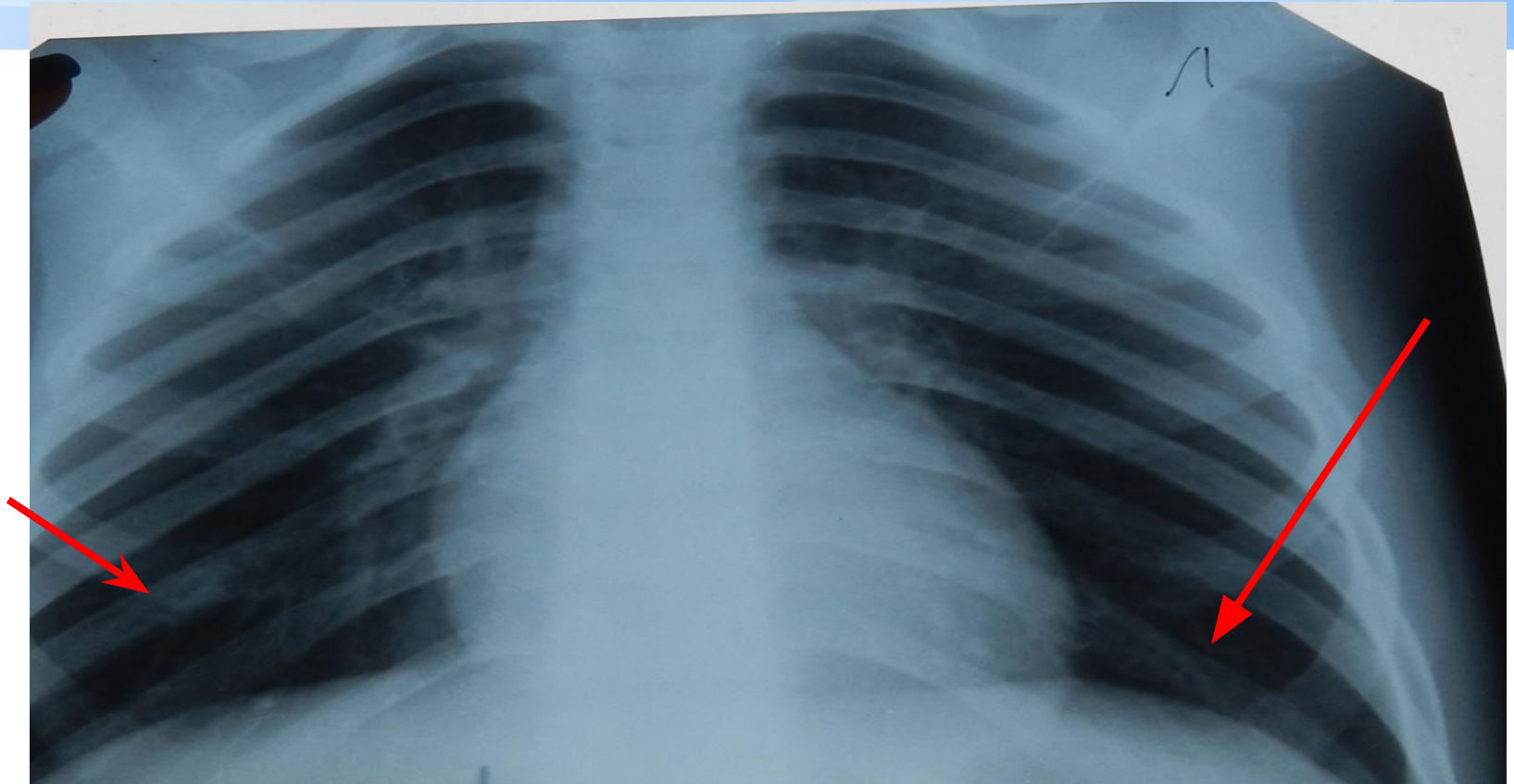
Инструментальные исследования

- ЭКГ: вольтаж достаточный, ритм синусовый, ЭОС не отклонена, нарушение процессов реполяризации в миокарде желудочков.
- ЭХО-ЭГ: внутричерепной гипертензии нет.
- УЗИ ГБЗ и почек: без особенностей.
- УЗИ сердца: псевдохорда левого желудочка.



**Рентгенография стоп в прямой проекции:
остеопороз и атрофия средней фаланги 3
пальца правой стопы на фоне склеродермии.**

Рентгенография легких



Заключение: R- признаки склеротических изменений в легких: пятнисто-сетчатые структуры, преимущественно в нижних отделах; усиление легочного рисунка.

Консультации специалистов:

- Гастроэнтеролог: патологии не выявлено.
- Невролог: неврологически здоров.
- Дерматолог: очаговая склеродермия.



Классификационные критерии ювенильной ССД (Zulian F. соавт. 2007)

Большой критерий - обязательный	Проксимальный склероз / индукция кожи
Малые критерии	
Кожные проявления	Склеродактилия
Периферические сосуды	Синдром Рейно, дигитальные язвы кончиков пальцев, типичные изменения при капилляроскопии
Поражения ЖКТ	Дисфагия, гастроэзофагиальный рефлюкс
Вовлечение сердца	Аритмия, сердечная недостаточность
Почечные проявления	Острый склеродермический криз, вновь начавшаяся артериальная гипертензия
Респираторный тракт	Легочной фиброз , легочная гипертензия, снижение диффузионной функции легких
Скелетно-мышечная система	Крепитация сухожилий , артрит, миозит
Неврологические проявления	Синдром карпального канала, невропатии
Серологические маркеры	АНФ, АЦА, антифибриллиновые, анти-РНК-полимераза I и III ; aHTH-ScI-70- антитела

Системная склеродермия,
ювенильная форма, хроническое
течение, начальная стадия, 1 ст.
активности.

Лечение

- антифиброзные препараты (**унитиол**),
- сосудистые препараты (**нифедипин**),
- дезагреганты (**трентал**),
- **локальное (мазь контрактубекс),**
- **реабилитационное лечение (массаж,ЛФК)**



Катамнез через 2 мес. (от 26.02.15г.)

Состояние стабильное, без отрицательной динамики. Новых кожных изменений нет, кожа в области гиперпигментации и фиброза на тыле стопы эластичнее, движения в 3 пальце правой стопы в полном объеме.



Прогноз при системной склеродермии зависит от течения заболевания и клинической формы

Благоприятный

в случае хронического течения ССД, так как симптомы нарастают в течение нескольких лет, а органы долго не утрачивают своих функций.

Неблагоприятный в случае

- диффузной формы заболевания;
- мужского пола;
- аритмии,
- поражение почек,
- фиброза легких или легочной гипертензии, развившихся в течение первых 3 лет от начала болезни;
- анемии

Своевременно назначенное, грамотно подобранное лечение в большинстве случаев значительно улучшает прогноз заболевания и повышает выживаемость

Особенности данного клинического случая

- Медленное, прогрессирующее на протяжении 5-ти лет течение заболевания;
- Изменения на коже локального характера
- Наличие склеротических изменений в легких на рентгенограмме без физикальных проявлений;
- Отсутствие патологических изменений в лабораторных показателях
- Несвоевременная диагностика заболевания врачами первичного звена.



Выводы

- Диагностика ССД в детском возрасте продолжает вызывать трудности у практических врачей.
- Знание основных проявлений системной склеродермии будут полезны врачам различных специальностей позволит своевременно установить диагноз, назначить адекватную терапию избежав возможных осложнений.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

