

ЮВЕНИЛЬНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ – МНОГОЛИКОСТЬ КОЖНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ

Л.П.Киселева, В.М. Савво, Е.Н.Зайцева

Харьковская медицинская академия последипломного образования

Резюме. Авторами представлен собственный опыт наблюдения больных ювенильной склеродермией детей. Проведен сравнительный анализ частоты встречаемости отдельных форм заболевания, клинических проявлений бляшечной, линейной, келлоидной, гемиформы ограниченной склеродермии, акросклеротического варианта системной склеродермии с оценкой локализации, распространенности патологического процесса, глубины поражения, вовлечения суставов, мышц, костей, патоморфоза болезни на фоне медикаментозной терапии. Выделены наиболее чувствительные ранние признаки болезни.

Ключевые слова: ювенильная склеродермия, нарушение пигментации, эритема, индурация.

ВВЕДЕНИЕ

Ювенильная склеродермия – прогрессирующий генерализованный или локальный фиброз кожи, подкожной клетчатки, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов, развивающийся у детей в возрасте до 16 лет. Хроническое полисистемное заболевание из группы аутоиммунных ревматических болезней, в структуре данной патологии занимает второе место после ювенильного идиопатического артрита. Различают ограниченную и системную формы ювенильной склеродермии (ЮСД). Болезнь впервые описана в 1643 году Zacutus Lusitanus и долгое время, почти до середины XX столетия рассматривалась узко, как патология кожи. В 1942 году Klemperer P., Pollock A.D. и Baehr G. выявили аналогию изменений в коллагеновых волокнах при системной красной волчанке и склеродермии, объединив их в одну группу, сформулировали концепцию коллагеновых болезней. Понимание склеродермии стало более объемным, включающим в себя системную дезорганизацию соединительной ткани. В 1945 году Goetz ввел в клиническую практику термин – системный прогрессирующий склероз [1,2,3]. Заболевают ЮСД

чаще всего дети дошкольного и младшего школьного возраста, больше девочки, чем мальчики.

Согласно теории клеточного микрохимеризма развитие болезни рассматривается как реакция трансплантат против хозяина. В инициации патологического процесса возможную роль играют вирусы (ретровирусы, герпесвирусы), способные выстраивать структурную последовательность собственных рецепторов аналогичную таковой рецепторам клеток хозяина – макроорганизма (молекулярная мимикрия) [2,4,6,12]. Ассоциация ЮСД с определенными антигенами системы гистосовместимости, алелями HLA – II класса, отличающимися в разных популяциях, в частности HLA – D R 3, HLA– D R 5 у европейцев и белых американцев, HLA – D R 2 у японцев свидетельствует о наследственной предрасположенности к заболеванию [1,6,8,12]. Большинство исследователей признается единство патогенеза ювенильной ограниченной и системной склеродермии. По механизму развития это иммунное воспаление, обусловленное чрезмерной активацией макрофагов, гиперпродукцией медиаторов воспаления, фиброгенных цитокинов, активирующихся каскадно ферментов, кининов.

Иммунные нарушения, выработка специфических для ЮСД антицентромерных (АЦА) и антитопоизомерных антител (АТА), антинуклеарных антител и антител к коллагену, запуская патологический процесс инициируют перемоделирование соединительной ткани, нарушение метаболизма коллагена I – III типа, фиброзообразование, гиперфункцию фибробластов, дефектность мембранной рецепции, увеличение концентрации компонентов межклеточного матрикса. Избыточное количество синтезированного коллагена депонируется в коже и подлежащих тканях, в строме внутренних органов, обуславливая развитие клинических проявлений болезни, склерозирование тканей. Начинается склеродермия, как правило, с ангиита. Воспалительные изменения и спазм мелких артериол, капилляров приводят к фиброзу интимы сосудов, утолщению стенок и сужению просвета, вплоть до полной их окклюзии, микротромбозу и, как следствие ишемическим изменениям. Любые вазоконстрикторные стимулы (холод, эмоции ...), активация ренин-ангиотензиновой системы почек вызывают дальнейшее сужение сосудов, развитие порочного круга вазоконстрикции. Поражение микроциркуляторного русла носит генерализованный характер по типу облитерирующего эндартериолита. Склеродермический очаг проходит стадии эритемы и отека, индурации, фиброза и атрофии. В Международной классификации болезней X – пересмотра ювенильная системная склеродермия относится к системным заболеваниям соединительной ткани, ювенильная ограниченная – к другим локализованным изменениям соединительной ткани и, к сожалению, выпадает из поля зрения врача-интерниста. Хотя в детской практике, равно как и у взрослых чаще диагностируется ограниченная склеродермия. Согласно предварительным классификационным критериям, принятым Международной согласительной конференцией ревматологов в 2004 году в городе Падуа ограниченная склеродермия подразделяется на 5 групп:

1. Бляшечная склеродермия – поверхностная форма, глубокая форма;

2. Линейная склеродермия – линейная склеродермия туловища и конечностей (полововидная), линейная склеродермия головы;

3. Распространенная бляшечная склеродермия;

4. Пансклеротическая форма склеродермии;

5. Смешанная форма ограниченной склеродермии.

В классификацию не вошли узловатая, келлоидная, эритематозно-инфильтративная и атипичные формы болезни. Столь выраженная многоликость клинических проявлений ЮСД еще раз подтверждает мультифакториальный генез заболевания, возможную роль малых генных мутаций в развитии патологии и затрудняет диагностику. Сталкиваясь в клинической практике с такой симптоматикой мало информированный врач часто оказывается в сложной ситуации.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В настоящей статье нами представлен собственный опыт наблюдения больных ЮСД детей. С целью изучения особенностей современного течения болезни, патоморфоза заболевания на фоне терапии проведен ретроспективный анализ историй болезни пациентов, находившихся на стационарном лечении в кардиоревматологическом отделении на протяжении последних 7 лет, а также амбулаторных карт детей получающих/продолжающих получать терапию в условиях поликлиники. Оценивались: частота встречаемости отдельных форм ЮСД в зависимости от пола и возраста, локализация очагов, глубина поражения, распространенность процесса, площадь поражения, стадия кожного патологического процесса, а также вазоспастический синдром, вовлечение в патологический процесс суставов, поражение мышц и костей, висцериты, наличие антител к Scl 70 протеину, антинуклеарных антител, ревматоидного фактора, патоморфоза заболевания на фоне терапии и без таковой.

В исследование вошли 16 детей, заболевших ЮСД в возрасте 10 месяцев – 12 лет, 3

системной формой заболевания и 13 – ограниченной склеродермией. Средний возраст больных к началу заболевания составил 6 лет 2 месяца. Соотношение мальчиков и девочек равнялось 1:1,3. Диагностика системной склеродермии проводилась согласно критериям ACR(2004 г.) и критериям Н.Г. Гусевой (1997 г.), ограниченной склеродермии – клинически, в сложных ситуациях совместно с дерматологом.

В общей группе наблюдаемых детей больше половины (62,5 %) заболели ЮСД в 4-6 лет, из них 7 из 10 были девочки. Пик заболеваемости у мальчиков в равной степени приходился на возраст 4-6 лет и старше 10 лет (42,8 % и 42,8 % соответственно). Проксимальная форма системной склеродермии имела место у одного ребенка, заболевшего в 10 мес, лимитированная у двух. В подгруппе детей с ЮОСД бляшечная форма диагностирована у 4, линейная полосовидная - у 5, линейная склеродермия головы - у 2, келоидная и гемиформа у 1 в каждой подгруппе. Минимальный промежуток времени от начала заболевания до установления диагноза составил 2 месяца, максимальный – более 2,5 лет. Ошибочные диагнозы: атопический дерматит, кольцевидная гранулема, узловатый ангиит были выставлены у четверых больных.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Клинические проявления ЮСД, поражение кожи и подкожной клетчатки.

В стадии начальных проявлений наиболее трудна диагностика бляшечной формы ограниченной склеродермии. У ребенка на туловище, конечностях, ягодицах появляются локальные нарушения кожного рисунка, эритема с умеренным отеком кожи (обусловленные сосудистым стазом) или гипер/депигментация. По форме это бляшка, центр ее через несколько месяцев начинает бледнеть, сама бляшка уплотняется, становится блестящей и сухой из-за нарушения пото- и салоотведения, не собираются в складку, как стеариновое пятно с сиреневато-розо-

вым венчиком роста по периферии.(1,2,4) В наблюдаемой нами группе детей у 2-х на фоне повышенной инсоляции на туловище ниже угла лопатки и в поясничной области, у одной девочки в подреберье появились слегка возвышающиеся розовато-синие очаги с фиолетовым оттенком округлой и вытянутой овальной формы с неровными краями от 2 см до 3 см в поперечнике, безболезненные при пальпации, плотноватые на ощупь, более интенсивно окрашенные, часть с пигментацией в центре и красноватые по краям. Внешне очаги напоминали экхимозы. Отсутствовали зуд, локальная гипертермия, следы укуса насекомых. У мальчика 12 лет с поверхностной формой бляшечной ОСД почти одновременно появились 4 очага гиперпигментации, небольшие темноокрашенные пятна с лиловым оттенком без признаков уплотнения и инфильтрации, размером от пятикопеечной монеты до 3 см в диаметре. Очаги располагались в двух анатомических сайтах – над лопаткой, в поясничной области и на плече. Эритматозные очаги (розовато-синие пятна) стойко сохранялись, постепенно увеличиваясь в размерах, становились более плотными, спаянными с подлежащей тканью, при этом не причиняли какого-либо беспокойства ребенку. В центре очагов в динамике образовалась плотная, гладкая, блестящая, цвета слоновой кости бляшка, несколько выступающая над уровнем окружающей кожи. По периферии бляшки сохранялась фиолетового цвета зона в форме кольца (сосудистый венчик), постепенно переходящая в нормальную кожу, свидетельствуя о прогрессировании процесса. Такой же сосудистый венчик окружал коричневатые пятна у больного с очагами гиперпигментации. Кожа в центре данных очагов постепенно атрофировалась, стала тонкой, блестящей как пергамент, образовав выемку. У всех детей сохранялись нормальные показатели периферической гемограммы, острой фазы воспаления. Исследования крови на наличие антинуклеарных антител, ревматоидного фактора дало отрицательный результат. В клинике доминировал кожный

синдром, отсутствовали артралгии, мышечная слабость, гипотрофия мускулатуры, вазоспастический синдром. Активность процесса была наиболее выраженной в первые 2 года болезни, что проявилось как увеличением в размерах ранее образовавшихся очагов, так и появлением новых, в том числе в других анатомических сайтах. С угасанием степени воспалительной активности кожного процесса исчез сосудистый венчик, уменьшилась плотность кожи. У части детей развилась вторичная атрофия. Проводимой терапией удалось добиться уменьшения степени фиброзирование и дальнейшего распространения процесса. Полное рассасывание отдельных очагов было достигнуто только при рано начатой терапии в первые три месяца болезни.

У 3 детей с линейной формой ЮОСД поражение кожи отличалось появлением зон депигментации в виде сплошных или прерывистых, чередующихся с нормальной кожей плотных полос разной ширины и протяженности на верхних и нижних конечностях по ходу сосудисто-нервного пучка, слегка возвышающихся над поверхностью. Начальным признаком развития линейной формы ЮОСД помимо ангиита считается ишемический периневрит и периваскулярная демиелинизация, как следствие поражения симпатических волокон периферической нервной системы [1,2,11]. Полосовидные участки уплотнения кожи располагались – у мальчика 6 лет по наружно-боковой поверхности плеча от места вакцинации БЦЖ до локтевого отростка, у девочки 5 лет и подростка 13 лет – на бедре, начинаясь выше паховой складки от гребешка подвздошной кости, постепенно спускаясь вниз вдоль всего бедра по его переднемедиальной поверхности. Поражение было односторонним в пределах одного анатомического сайта у каждого ребенка. Следует отметить, что у больного с линейным очагом на плече был выражен сосудистый рисунок на груди и на нижних конечностях, усиливающийся на холоде (при снижении температуры), развились трофические нарушения – стали выпадать ресницы, появилась зона облысения округлой формы на затылке до 3

см в диаметре. В течении последующих двух лет выросла гипотрофия мускулатуры плеча, сформировалась сгибательная контрактура в локтевом суставе. Отек, индурация в зоне поражения сменились атрофией кожи, подкожной клетчатки и частично мышцы с минус тканью вдоль всего линейного тяжа. Рентгенологически через 3 года от начала болезни выявлен остеопенический синдром в плечевой кости. Аналогичная динамика кожного процесса имела место и у детей с локализацией очага на бедре с меньшей степенью выраженности фиброирования, гипотрофии мускулатуры, отсутствовал суставной синдром. Фиброзно-склеротические изменения периартикулярных тканей привели к деформации мелких суставов кистей рук (проксимальных межфаланговых и пястно-фаланговых), развитию сгибательных контрактур, в том числе в локтевом суставе у больной с полосовидным очагом поражения на предплечье и тыльной поверхности кисти рук. Кожа над пястно-фаланговыми и межфаланговыми суставами частично атрофировалась, оставаясь местами гиперемированной с синеватым оттенком. Наличие кальцинатов в мышечной ткани, подкожной клетчатки не выявлено ни у одного из данных детей.

Нами наблюдалась девочка с первичным очагом поражения над голеностопным суставом в области наружной лодыжки с переходом на тыльную поверхность стопы в виде вытянутой формы уплотнения розовато-синего цвета, неравномерно окрашенного, местами блестящего с четкими краями, охватывающего всю лодыжку, расцененное вначале как проявление кольцевидной гранулемы. Излюбленная локализация высыпаний при кольцевидной гранулеме – тыльная поверхность кистей и стоп, голеностопный и коленный суставы. Кольцевидная гранулема проявляется клинически мономорфной сыпью, состоящей из отдельных узелковых элементов плотноватой консистенции, полушаровидной формы и напоминает внешне сосудистый венчик при бляшечной форме склеродермии. Генез заболевания вирусно-бактериальный. [3,6,7,10]. В нашем наблюдении проводимая

противовоспалительная и антибактериальная терапия оказались не эффективными, патологический процесс постепенно распространился вверх в виде слегка возвышающегося уплотнения по наружно-боковой поверхности голени до уровня верхней трети той же окраски, что и на лодыжке. Диагноз был пересмотрен в пользу линейной формы ЮОСД. Особенностью случая явилось выявленная у больной стойкая тромбоцитопения (тромбоциты 50-80 тыс. в крови). Исключен синдром Вискотта-Олдриджа (первичное иммунодефицитное состояние с малыми тромбоцитами в крови).

Иная симптоматика имела место у двух мальчиков дошкольного возраста с линейной формой ЮОСД головы. Полосовидные участки уплотнения кожи розовато-синего цвета локализовались у обоих детей на волосистой части головы, начинаясь у макушки и спускаясь вниз посредине лба до уровня бровей у одного и по спинке носа до его кончика у другого. Отсутствовали нарушения пигментации. Гиперемия, отек, сопровождающиеся умеренным зудом были расценены дерматологом как проявления атопического дерматита, отсрочив начало терапии. У обоих детей быстро развилась липодистрофия – атрофия кожи, подкожной клетчатки, разделив лоб как бы на две части, у одного - костная деформация лицевого черепа с западением и истончением лобной кости. Из под истонченной кожи четко просвечивал сосудистый рисунок. Обоих мальчиков беспокоили носовые кровотечения. У больного с меньшей степенью поражения кожи волосистой части головы и лба через 2,5 года от начала болезни развилась гемиатрофия лица с утратой ткани на пораженной половине, включая кожу, подкожную клетчатку, мышцу и частично кость от верхней скуловой дуги до подбородка справа по ходу верхней ветви тройничного нерва – синдром Парри-Ромберга. Эластичность кожи, функция глазодвигательных и жевательных мышц оставались сохраненными. У всех детей с линейной формой ОСД периодически определялись антинуклеарные антитела в крови, у 2 антитела к Scl 70 протеину.

К факторам риска развития келлоидной формы ОСД относятся пубертатный возраст, локализация очагов в области грудной клетки, мочки уха, дельтовидной мышцы, гиперпигментация кожи. Данная форма ОСД представляет собой опухолевидное разрастание соединительной ткани по типу дерматофиброза. Морфологической основой келлоида является незрелая соединительная ткань, состоящая из удлинённых извитых пучков коллагена и малого количества эластических волокон. Даша К., 7 лет поступила в клинику с жалобами на уплотнение синеватого цвета на левой голени и стопе. Летом на фоне повышенной инсоляции появились множественные очаги гиперпигментации – коричневатые пятна на левом бедре и голени, как неровный загар. Через 3 мес. кожа на стопе стала плотной, отечной, приобрела восковидный оттенок. В последующие месяцы отек, индурация распространились вверх по наружной лодыжке, боковой поверхности голени. Появились жалобы на мышечную слабость, утомляемость при длительной ходьбе. При осмотре обращало на себя внимание уменьшение в объеме левой голени. По тыльной поверхности стопы тянулся плотный тяж восковидной формы, как рубец после ожога, начинающийся от большого пальца и переходящий на наружную лодыжку и далее боковую поверхность голени до уровня ее средней трети. От средней трети голени до середины бедра пальпаторно определялось уплотнение синевато-розового цвета с коричневатыми пятнами гиперпигментации вокруг. Ширина плотного тяжа – келлоидного рубца варьировала от 2 см до 4 см. Других очагов, в том числе гиперпигментации, на теле не выявлено, отсутствовали зуд, болезненность. В крови больной стойко сохранялись специфичные для СД антитела к Scl 70 протеину, антинуклеарные антитела. Патологический процесс в коже, подкожной клетчатке, углубившись перешел на мышечную ткань с развитием фиброзирование, завершившись гипотрофией мускулатуры голени и бедра, склерозированием связочного аппарата с ограничением функ-

ции голеностопного сустава, нарушением роста конечности (укорочением левой ноги), истончением малоберцовой и большеберцовой костей. Склерозирование тканей было приостановлено проведением комплексной антифиброзной и иммуносупрессивной терапии в сочетании с глюкокортикоидами в течении 6 лет (Д-пенициламин, метотрексат, преднизолон). Общая длительность заболевания 13 лет, у больной сохраняется келлоидный тяж на стопе и наружной лодыжке, остается несколько ограниченной функция голеностопного сустава, полностью рассосался плотный тяж на голени и бедре. Периодически появляются очаги гиперпигментации – коричневатые пятна больше на бедре по передней поверхности.

До настоящего времени остается спорным вопрос об отношении гемиформы склеродермии, характеризующийся односторонним поражением туловища и конечностей, развитием выраженных трофических нарушений к системной или ограниченной форме заболевания. В исследуемой нами группе детей данная форма заболевания наблюдалась у 1 ребенка с началом болезни в 4 года с нарушения пигментации (слегка возвышающиеся коричневатые пятна, местами сливающиеся очаги гиперпигментации неправильной удлиненной формы) на боковой поверхности туловища слева, наружно-боковой поверхности бедра, распространившегося вниз на голень и вверх на плечо, предплечье, напоминая витилиго, сопровождающееся отеком кожи, подкожной клетчатки с последующей индурацией, включая мышечную ткань, сменившихся фиброзированием и, как следствие, уменьшением в объеме левого плеча и бедра. Отсутствовали зуд, болезненность. Развился остеопенический синдром с истончением плечевой, лучевой, локтевой и бедренной костей. При этом в крови отсутствовали антитела к Scl 70 протеину, антинуклеарные антитела. Поражение внутренних органов, кальцинаты в мышечной ткани не определялись. Поражение кожи завершилось атрофией, истончением, кожа стала тонкой как пергамент, блестящей в очагах поражения на плече и боковой поверхности туло-

вища. Общая длительность заболевания 16 лет (длительность наблюдения – 8 лет).

Из трех наблюдаемых нами детей с ЮССД особого внимания заслуживают двое с акросклеротическим вариантом лимитированной формы, встречающимся у детей значительно реже, чем у взрослых. Данная форма характеризуется поражением дистальных отделов конечностей, развитием склеродактилии, формированием контрактур, выраженным вазоспастическим синдромом, нарушением трофики, образованием кальцинатов в мягких тканях.(1,6,8) У госпитализированных в кардиоревматологический стационар девочки 6 лет и подростка 13 лет стойко сохранялся вазоспастический синдром – отечность, синюшность, похолодание больше кистей, в меньшей степени стоп, усиливающиеся в зимнее время. Пальцы рук приобрели форму сосисок, как при дактилите. К третьему году болезни у обоих развились трофические нарушения в виде частичного истончения кожи над мелкими суставами кистей рук, остеолизиса, у подростка наблюдались очаги некроза на подушечках пальцев рук (дважды оперирован). Локальный патологический процесс завершился формированием контрактур больше в кистях, чем в стопах (синдром когтистой лапы), склеродактилией, истончением трубчатых костей, нарушением функции лучезапястных и голеностопных суставов. У подростка в динамике наблюдения (3 год болезни) выявлено фиброзирование ткани легких (данные компьютерной томографии). Исключен туберкулез. В крови у обоих детей определялись антинуклеарные антитела и антитела к Scl 70 протеину. Оба пациента получают антифиброзную терапию в сочетании с противовоспалительной глюкокортикостероидной.

ВЫВОДЫ

Представленные данные еще раз подтверждают сохраняющуюся многоликость, поражения кожи у больных ювенильной склеродермией детей – от образования поверхностных бляшек до глубоких келлоидных рубцов, развития склеродактилии при частом

сходстве начальных проявлений заболевания – нарушение пигментации, появление эритематозных очагов, сопровождающееся отеком кожи, подкожной клетчатки при отсутствии зуда, болезненности, локальной гипертермии. Прогностически более неблагоприятна линейная форма ЮОСД (высокий

риск развития остеопенического синдрома, укорочения конечностей, симптома Парри-Ромберга). Учитывая возможность развития склеродермии со стойкого вазоспастического синдрома всем детям с данной симптоматикой необходимо исследование крови на Scl 70 протеин, антинуклеарные антитела.

ЛИТЕРАТУРА

1. Баранов А.А. Детская ревматология – клинические рекомендации для педиатров/ А.А.Баранов, Е.И. Алексеева. – М.: Союз педиатров, 2011. – С.112.
2. Геппе Н.А. Руководство по детской ревматологии/ Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняева, Г.А. Лыскина. – М.: Гэотар-медиа, 2011. – С.706.
3. Коваленко В.М. Національний підручник з ревматології / В.М. Коваленко, Н.Н. Шуба. – К.: Морион, 2013. – С.669.
4. Насонова В.А. Национальная ревматология / В.А.Насонова, Е.А. Насонов.– М.: Медпрактика, 2009. – С.1200.
5. Осминина М.К. Д-пенициламин в лечении ограниченных форм ювенильной склеродермии / М.К. Осминина, Г.А. Лыскина, Е.П Амосова// Педиатрия. – 2008. – Т.87 – №4. – С.97-100.
6. Athreya V.M. Juvenile scleroderma / V.M. Athreya // Current Opinion Rheumatology.– 2002 – vol.14 – P.559-561.
7. Cassidy J.T. Textbook of pediatric rheumatology/ J.T. Cassidy, R.E. Petty.– Philadelphia. W.B. Saunders, 2001.
8. Foldvard I. Systemic sclerosis in childhood / I. Foldvard //Rheumatology. –2006. – vol.45(suppl.3). – P.3031
9. Harris M. I. Autoimmunity and scleroderma, the origin pathogenetic role and clinical significance of auto antibodies / A.Rosen, M. I. Harris // Current Opinion Rheumatology. – 2003 – vol.15(6) – P. 778-794.
10. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study / F. Zulian, B. Athreya, R. Laxer, A. Nelson [et.al] // J. Rheumatology. – 2006. – vol.45. – P.614-620.

REFERENCES

1. Baranov A.A., Alekseeva E.I. Children rheumatology – clinical recommendation for pediatsr. – M.: Pediatric association, 2011. – P.112
2. Kovalenko V.M., Schuba N.N. National textbook of rheumatology. – Morion, 2013.- P.669
3. Geppe N.A., Podchernyaeva N.S., Lyiskina G.A. Leadership of children rheumatology. – Geotar-media, 2011. – P.706
4. Nasonova V.A., Nasonov E.A. National rheumatology. – M.: Medpractice, 2009. – P.1200
5. Osminina M.K., Lyiskina G.A., Amosova E.P. D-penicilamin in treatment of localized juvenile scleroderma // Pediatric. – 2008. – vol.87. – №4. – P.97-100
6. Athreya V.M. Juvenile scleroderma // Current Opinion Rheumatology.– 2002 – vol.14 – P.559-561.
7. Cassidy J.T., Petty R.E. Textbook of pediatric rheumatology.– Philadelphia. W.B. Saunders, 2001.
8. Foldvard I. Systemic sclerosis in childhood // Rheumatology. – 2006. – vol.45 (suppl.3). – P.3031
9. Harris M. I., Rosen A. Autoimmunity and scleroderma, the origin pathogenetic role and clinical significance of auto antibodies //Current Opinion Rheumatology. – 2003 – vol.15(6) – P. 778-794.
10. Zulian F., Athreya B., Laxer R., Nelson A. [et.al] Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study // J. Rheumatology. – 2006. – vol.45. – P.614-620.
11. Holland K.E., Steffes R., Nocton J.J. [et. al]. Linear scleroderma en coup de sabre with

11. Linear scleroderma en coup de sabre with associated neurological abnormalities / K.E. Holland, R. Steffes, J.J. Nocton [et.al] // Pediatrics. – 2006. – vol.17. – N1. – P.132-136

12. Systemic sclerosis in childhood: clinical and immunological features in 153 patients / G.Martini, L. Foelvari., Russor R. Cutica [et. al] // Arthritis Rheumatism. – 2006. – vol.54. –P.3971-3978

associated neurological abnormalities // Pediatrics. – 2006. – vol.17– N1. – P.132-136

12. .Martini G., Foelvari. L., Russor R., Cutica R. [et.al]. Systemic sclerosis in childhood: clinical and immunological features in 153 patients // Arthritis Rheumatism.. – 2006. – vol.54. – P.3971-3978.

**ЮВЕНІЛЬНА
СКЛЕРОДЕРМІЯ –
УРАЖЕННЯ ШКІРИ**

**Кисельова Л.П.,
Савво В.М.,
Зайцева Е.Н.**

*Харківська медична академія
післядипломної освіти*

Резюме. *Співавторами надано власний досвід спостереження дітей хворих на ювенільну склеродермію. Проведено порівняльний аналіз частоти розвитку окремих форм захворювання, клінічних прояв плямечної, лінійної, келоїдної, геміформи, обмеженої склеродермії, акросклеротичного варіанту системної склеродермії, оцінку локалізації розповсюдженості, стадії патологічного процесу, ураження суглобів, м'яз, кісток, патоморфозу захворювання на фоні терапії. Виділені найбільш чутливі ранні ознаки хвороби.*

Ключові слова: *ювенільна склеродермія, порушення пігментації, еритема, індурація.*

Об авторах:

Киселева Людмила Петровна – кандидат мед. наук, доцент кафедри педиатрии и детской неврологии, Харьковская медицинская академия последипломного образования;
E-mail: pdnev@med.edu.ua

Савво Владимир Михайлович – кандидат мед. наук, доцент кафедры педиатрии и детской неврологии, Харьковская медицинская академия последипломного образования;

Зайцева Евгения Николаевна – заведующая кардиоревматологическим отделением КУОЗ № 24, г. Харьков, внештатный городской детский кардиоревматолог.

**JUVENILE SCLERODERMA –
CLINICAL FEATURES OF
SCKIN LESION**

**Kyselyova L.P.,
Savvo V.M.,
Zayceva E.N.**

*Kharkov Medical Academy
of Postgraduate Education*

Abstract. *The result of clinical investigation of 16 children with juvenile scleroderma are presented in the article. Others have analyzed frequency, clinical features of circumscribed, linear, keloid, gemyform localized scleroderma, acrosclerosis, involvement joints, muscles, bones, current and future treatment options using classification criteria for disease.*

Keywords: *juvenile scleroderma, pigmentation, erythema, induration.*