НАЭРЕЗ
Национальная ассоциация экспертов по редким заболеваниям

ПАМЯТКА ДЛЯ ВРАЧЕЙ-ИММУНОЛОГОВ

Красные флаги аутоиммунных заболеваний у детей

Системный склероз

МКБ M34 · Ревматология

Системный склероз у детей

Материал разработан при поддержке АО «Санофи Россия».

Конспект методического пособия НАЭРЕЗ «Скрытые аутоиммунные угрозы»

Системный склероз

Системный склероз у детей

МКБ М34

Системный склероз (СС) — заболевание соединительной ткани, обусловленное васкулопатией, фиброзом кожи и внутренних органов [1]. Проявляется уплотнением кожи и подкожной клетчатки, фиброзными и дегенеративными изменениями синовиальной оболочки суставов, дигитальных артерий и внутренних органов (пищевода, кишечника, сердца, лёгких, почек) [2].

В патогенезе играет роль дисрегуляция врождённого и приобретённого иммунитета. Этиологический фактор не установлен [3].

Факторы развития

Наследуемость СС ниже, чем при других аутоиммунных заболеваниях, а вклад факторов окружающей среды и эпигенетических влияний более значим.

Возможные факторы окружающей среды: токсин, химическое вещество, вирусы, бактерии или другие неизвестные механизмы [3].

Неизвестный триггер у генетически предрасположенных лиц провоцирует васкулопатию, иммунную дисрегуляцию и накопление внеклеточного матрикса, что приводит к поражению кожи, почек, лёгких, сердца, желудочно-кишечного тракта с формированием фиброза [3].

Антитела

При СС определяют:

- Антисклеродермальные антитела к негистоновому хромосомному белку, анти-Scl-70, у 28–34% пациентов. Ассоциированы с тяжёлым поражением периферических сосудов, интерстициальным фиброзом лёгких, поражением почек, высокой смертностью [2].
- Антицентромерные антитела у 7–8% пациентов. При лимитированном системном склерозе ассоциируются с изолированной лёгочной гипертензией и поражением ЖКТ [2].
- Антитела к РНК-полимеразе I или III, ассоциированы с поражением почек [2].
- Антитела к рибонуклеопротеину (РНП). Характерны для перекрёстных синдромов и смешанного заболевания соединительной ткани [2].
- Антинуклеарный фактор у 81–97% пациентов [2].
- Ревматоидный фактор у 17% пациентов [2].
- Антинуклеарные антитела к Sm-антигену, PM-Scl [2].

Проявления

Поражение кожи проходит в несколько этапов [2]:

1 **Отёк**

Плотный отёк кожи, подкожно-жировой клетчатки, мышц. Кожа лилово-розовая, собирается в утолщённую складку, хотя может быть диффузная гиперпигментация без уплотнения.

2 **Индурация (склероз)**

Кожа цианотично-бурого цвета и утолщена настолько, что её невозможно собрать в складку, формируются сгибательные контрактуры.

3 **Атрофия**

Кожа истончается, начинает блестеть, становится сухой, шершавой. Исчезают волосы, появляются телеангиэктазии. Уменьшается ротовая апертура, формируются радиальные складки вокруг рта, истончается красная кайма губ (симптом «кисета»). Подкожно-жировая клетчатка и мышцы атрофируются.

Лимитированная склеродермия, CREST-синдром:

C	R	E	S	T
кальциноз calcinosis	**болезнь Рейно** Raynaud's phenomenon	**эзофагит** esophageal dysmotility	**склеродактилия** sclerodactyly	**телеангиоэктазия** telangiectasias

Поражение внутренних органов:

- **Поражение ЖКТ:** гипотония пищевода и желудка, нарушение моторики кишечника, гипотония анального сфинктера.
- **Патология суставов:** полиартрит с синовитом, в дебюте по типу ювенильного идиопатического артрита, теносиновиты [2].
- **Патология мышечной ткани:** миопатия невоспалительная фиброзная и воспалительная.
- **Патология лёгких:** лёгочная артериальная гипертензия, интерстициальное поражение лёгких, поражение плевры [2].
- **Патология почек:** хроническая нефропатия, склеродермический почечный криз, ишемическая нефропатия [2].
- **Патология сердца:** аритмия, застойная сердечная недостаточность, кардиомиопатия и перикардит [2].
- **Патология нервной системы:** полиневропатия, тригеминальная сенсорная нейропатия [2].

Риски отсроченной диагностики

Отсроченное начало лечения ассоциировано с более длительной активностью заболевания и более высокой частотой рецидивов [7].

Диагностика

У детей СС диагностируют при сочетании проксимальной склеродермии минимум с 2 критериями из 20. Одной проксимальной склеродермии недостаточно для постановки диагноза, потому что уплотнение кожи может отмечаться при эозинофильном фасциите, прогерии, фенилкетонурии или пансклеротической морфее [2].

Большой критерий

> **Проксимальная склеродермия: симметричное уплотнение кожи, распространяющееся выше пястно-фаланговых суставов [2].**

20 малых критериев СС [2]:

1. Склеродактилия.
2. Синдром Рейно.
3. Типичные изменения сосудов при капилляроскопии.
4. Дигитальные язвы.
5. Дисфагия.
6. Гастроэзофагеальный рефлюкс.
7. Аритмия.
8. Сердечная недостаточность.
9. Острый склеродермический криз.
10. Впервые развившаяся АГ.
11. Лёгочный фиброз.
12. Снижение диффузионной способности лёгких менее 80%.
13. Лёгочная гипертензия.
14. Нейропатия.
15. Синдром запястного канала.
16. Крепитация сухожилий.
17. Артрит.
18. Миозит.
19. Антиядерные антитела.
20. Специфичные для СС аутоантитела: антицентромерные, анти-Scl-70 антифибриллярные, анти-PM-Scl; антифибриллиновые, антитела к РНК полимеразе I и III.

Если у ребёнка есть один большой критерий и минимум два малых, то дальше проводят обследование, направленное на верификацию диагноза [2].

Источники

1. Denton C. P., Khanna D. Systemic sclerosis // Lancet. London, England, 2017. Т. 390, № 10103. С. 1685–1699.

2. Ассоциация детских ревматологов. Клинические рекомендации. Системный склероз. Возрастная категория: дети. Утверждены Минздравом России в 2025 году. Веб-сайт: рубрикатор клинических рекомендаций.

3. Jimenez S. A., Mendoza F. A., Piera-Velazquez S. A review of recent studies on the pathogenesis of Systemic Sclerosis: focus on fibrosis pathways // Front. Immunol. 2025. Т. 16. С. 1551911.

4. Del Galdo F. и др. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update // Ann. Rheum. Dis. 2025. Т. 84, № 1. С. 29–40.

5. Muntyanu A. и др. Epidemiology of systemic sclerosis in Quebec, Canada: a population-based study // Lancet Reg. Health - Am. 2024. Т. 35. С. 100790.

6. Stubbs L. A. и др. Barriers to care in juvenile localized and systemic scleroderma: an exploratory survey study of caregivers' perspectives // Pediatr. Rheumatol. Online J. 2023. Т. 21. С. 39.

7. Martini G. и др. Disease course and long-term outcome of juvenile localized scleroderma: Experience from a single pediatric rheumatology Centre and literature review // Autoimmun. Rev. 2018. Т. 17, № 7. С. 727–734.