НАЭРЕЗ
Национальная ассоциация экспертов по редким заболеваниям

ПАМЯТКА ДЛЯ ПЕДИАТРОВ И ВРАЧЕЙ ОБЩЕЙ ПРАКТИКИ

Красные флаги аутоиммунных заболеваний у детей

СИСТЕМНЫЙ СКЛЕРОЗ

МКБ M34 · Ревматология

Системный склероз (СС)

Материал разработан при поддержке АО «Санофи Россия».

Конспект методического пособия НАЭРЕЗ «Скрытые аутоиммунные угрозы»

Системный склероз

Системный склероз (СС)

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].

Распространённость: оценить шансы встретить на приёме

Системный склероз встречается крайне редко. При этом у него самые высокие показатели смертности среди ревматических болезней [4].

0,43

заболеваемость среди детей на 100 000 человеко-лет [5]

0–19 лет

возрастная группа с самым высоким стандартизированным коэффициентом смертности [5]

Факторы развития: зачем уточнять анамнез жизни

Наследуемость

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

Факторы окружающей среды [3]

Возможные факторы: токсин, химическое вещество, вирусы, бактерии или другие неизвестные механизмы.

Проявления: как не пропустить СС под маской другого заболевания

Пациенты с СС могут сначала попасть к специалистам другого профиля:

- лимитированная склеродермия может начинаться под маской гематом, пятен «кофе-с-молоком» и других дерматологических состояний, поэтому таких пациентов сначала направляют к дерматологам
- пациентов с диффузной склеродермией направляют к нескольким профильным специалистам в зависимости от вовлечённых органов [6]

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: когда подозревать СС

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.

3. Jimenez S. A., Mendoza F. A., Piera-Velazquez S. A review of recent studies on the pathogenesis of Systemic Sclerosis.

4. Del Galdo F. и др. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update // Ann. Rheum. Dis. 2025.

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

6. Stubbs L. A. и др. Barriers to care in juvenile localized and systemic scleroderma // Pediatr. Rheumatol. Online J. 2023. Т. 21. С. 39.

7. Martini G. и др. Disease course and long-term outcome of juvenile localized scleroderma // Autoimmun. Rev. 2018. Т. 17, № 7. С. 727–734.