

<https://doi.org/10.34883/PI.2023.9.3.011>



Мун А.В.

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

Особенности клинических проявлений ограниченной склеродермии в детском возрасте

Конфликт интересов: не заявлен.

Подана: 06.09.2023

Принята: 25.09.2023

Контакты: andrey_mun@yahoo.com

Резюме

Введение. Представлены данные клинического исследования, описывающие особенности клинических проявлений ограниченной склеродермии у детей. Описаны дерматоскопические симптомы на разных стадиях развития заболевания и частота встречаемости отдельных признаков.

Цель. Изучить частоту встречаемости и особенности клинических и дерматоскопических симптомов при ограниченной склеродермии у детей.

Материалы и методы. Проведен клинический и дерматоскопический анализ 68 пациентов с ограниченной склеродермией.

Результаты. Ограниченная склеродермия в большинстве случаев встречается у девочек (1:2,1), средний возраст пациентов составил $5,9 \pm 0,4$ года. Клиническая картина характеризуется наличием в 88,2% случаев множества очагов (2–6 очагов, среднее количество очагов – $2,6 \pm 0,23$) с преобладанием линейных и бляшечных форм (57,4% и 39,7% соответственно). Особенности дерматоскопических признаков ограниченной склеродермии зависели от стадии заболевания.

Ключевые слова: ограниченная склеродермия, дети, клиническая картина, дерматоскопия

Mun A.

Tashkent Pediatric Medical Institute, Tashkent, Uzbekistan

Features of Clinical Manifestations of Localized Scleroderma in Children

Conflict of interest: nothing to declare.

Submitted: 06.09.2023

Accepted: 25.09.2023

Contacts: andrey_mun@yahoo.com

Abstract

Introduction. The data of a clinical study describing the features of the clinical manifestations of localized scleroderma in children are presented. Dermoscopic symptoms at different stages of the development of the disease and the frequency of occurrence of individual signs are described.

Purpose. To study the frequency of occurrence and features of clinical and dermoscopic symptoms in localized scleroderma in children.

Materials and methods. Clinical and dermatoscopic analysis of 68 sick children with localized scleroderma was carried out.

Results. LS in children in most cases occurs in girls (1:2.1), the average age of patients was 5.9 ± 0.4 . The clinical picture is characterized by the presence in 88.2% of cases of multiple foci (2–6 foci, the average number of foci is 2.6 ± 0.23) with a predominance of linear and plaque forms (57.4% and 39.7%, respectively). Features of dermatoscopic signs of localized scleroderma depended on the stage of the disease.

Keywords: localized scleroderma, children, clinical picture, dermatoscopy

■ ВВЕДЕНИЕ

Ограниченная склеродермия (ОС) (Морфеа) – своеобразное заболевание соединительной ткани без вовлечения в процесс внутренних органов, проявляющееся нарушением баланса синтеза – распада коллагена в дерме. Течение ограниченной склеродермии у детей, в отличие от взрослых, имеет свои особенности, связанные с влиянием иммунной реактивности на формирование заболевания в разных возрастных периодах. Изучение патогенетической роли факторов иммунитета дает возможность понять причины развития и формирования ОС у детей [1, 4, 7, 8].

Несмотря на интенсивные исследования последних десятилетий, отмечается тенденция к увеличению числа пациентов с ОС с более агрессивным течением болезни. Таким образом, ОС остается одной из актуальных проблем современной медицины. До сих пор не установлена этиология, недостаточно изучен патогенез заболевания [2, 3, 5, 11].

Различные клинические формы ОС составляют 2,7 на 100 000 населения в структуре дерматологической патологии, из них на детский возраст приходится 34–40% [6]. Среди детей с ОС 20% страдают системной склеродермией (с поражением кожи по акросклеротическому или диффузному типу), в целом достоверно чаще

встречаются линейные формы, для которых характерно агрессивное течение с вовлечением глубоких тканей, вплоть до развития деструкции и деформации костей. К таким тяжелым формам относятся: склеродермия лица по типу «удар саблей», для которой характерно быстрое развитие атрофии костной ткани черепа с формированием тяжелых косметических дефектов; склеродермия, протекающая с преимущественной локализацией очагов на конечностях, которые часто приводят к развитию сухожильно-мышечных контрактур и нарушению роста конечностей, что является частой причиной инвалидизации [9, 10, 12].

Клиническое течение ограниченной склеродермии в детском возрасте, в отличие от взрослых, имеет свои особенности, в связи с чем изучение особенностей клинического течения ограниченной склеродермии у детей с учетом их возраста позволяет выявить механизмы формирования болезни в каждом конкретном возрастном периоде, оценить роль иммунитета как фактора развития. Изучение роли этих факторов в манифестации и формировании ОС у детей дает возможность понять патогенетическую природу болезни [13–15].

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить частоту встречаемости и особенности клинических и дерматоскопических симптомов при ограниченной склеродермии у детей.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

На базе кафедры кожных и венерических, детских кожных и венерических заболеваний и СПИДа ТашПМИ были изучены клинические особенности течения ОС у 68 детей. Возраст пациентов составил от 3 до 18 лет, из них девочек было 46 (67,6%), мальчиков – 22 (32,4%).

Учитывая особенности кожи в разные возрастные периоды, клинические проявления заболевания, для дальнейшего анализа пациенты были сгруппированы в следующие возрастные группы: дошкольный (2–6 лет), младший школьный и подростковый (7–12 лет) и подростковый (13–17 лет). Распределение по половой градации представлено в табл. 1.

Как видно из представленных данных, наибольшее количество детей регистрировалось в возрасте 7–12 лет (45,6%). Необходимо отметить, что в возрасте 2–6 лет ограниченной склеродермией в большинстве случаев (68,2%) страдают мальчики. Средний возраст обследованных детей составил $8,7 \pm 0,51$ года.

Таблица 1
Распределение детей с ограниченной склеродермией по возрасту и полу
Table 1

Distribution of children with limited scleroderma by age and gender

Пол	Возрастные группы							
	2–6 лет		7–12 лет		13–17 лет		Всего	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Мальчики	15	68,2	4	18,2	3	13,6	22	32,4
Девочки	9	19,6	27	58,7	10	21,7	46	67,6
Всего	24	35,3	31	45,6	13	19,1	68	100

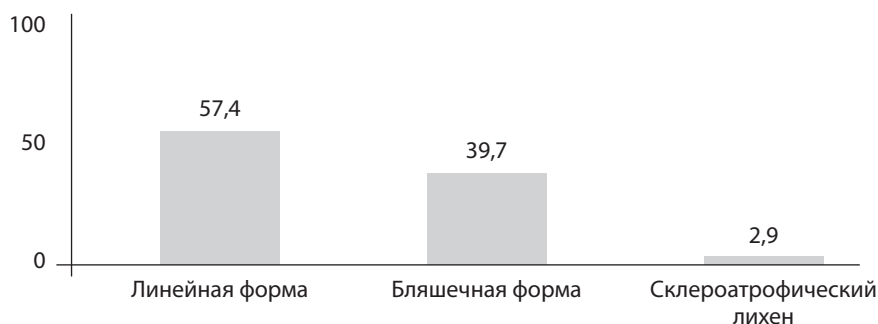


Рис. 1. Распределение обследованных детей в зависимости от формы ограниченной склеродермии

Fig. 1. Distribution of examined children depending on the form of limited scleroderma

При исследовании продолжительности и возраста начала заболевания выявлены следующие данные: возраст начала заболевания колебался в пределах от 1,5 до 14 лет, среднее значение составило $5,9 \pm 0,4$ года, продолжительность заболевания – от 3 месяцев до 7 лет, среднее значение – $2,6 \pm 0,26$ года.

Среди обследованных пациентов наблюдалось следующее распределение по клиническим формам ОС: у 39 (57,4%) пациентов была линейная склеродермия (рис. 1), у 27 (39,7%) – бляшечная форма (рис. 2), у 2 (2,9%) – склероатрофический лихен (рис. 1).

При клинико-лабораторном и инструментальном обследовании пациентов с ОС признаков системности выявлено не было.

У 60 (88,2%) пациентов наблюдалось от 1 до 3 очагов, у 4 (5,9%) – от 4 до 6, у 4 (5,9%) обследованных были множественные очаги (более 6).

На момент осмотра при поступлении очаги ОС находились на различных стадиях развития: отека и эритемы, склероза, атрофии и их сочетаний. У одного и того же пациента отмечалось развитие очагов на различных стадиях (рис. 3).

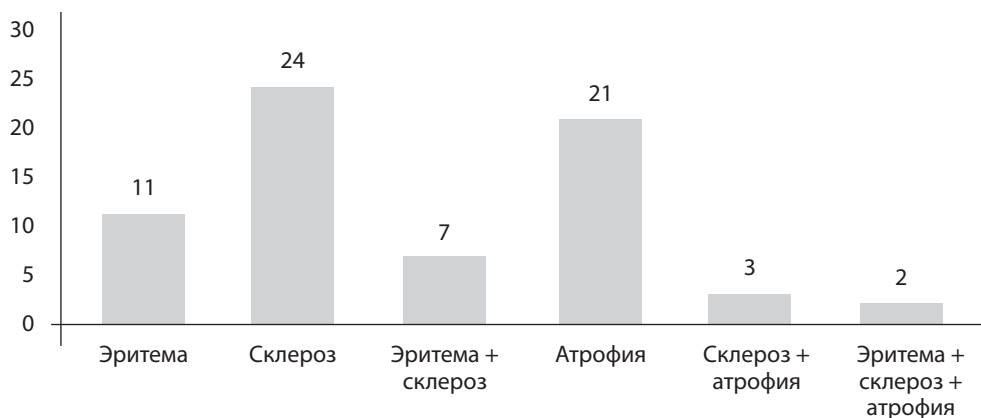


Рис. 2. Распределение пациентов с ОС в зависимости от стадии процесса

Fig. 2. Distribution of patients with LS depending on the stage of the process

Так, стадия эритемы отмечена в 11 (16,2%) случаях, склероза – в 24 (35,3%), эритемы + склероза – 7 (10,3%), атрофии – в 21 (30,9%), склероза + атрофии – 3 (4,4%), эритемы + склероза + атрофии – в 2 (2,9%) случаях (рис. 2).

Тяжесть течения ОС у детей оценивалась по системе баллов индексов тяжести и поражения LoSCAT (Localized Scleroderma Assessment Tool) – инструмент оценки ограниченной склеродермии (ИООС), включающий в себя Модифицированный индекс тяжести ограниченной склеродермии (mITOC) mLoSSI (Modified Localized Skin Severity Index) и индекс поражения ограниченной склеродермии LoSDI (Localized Scleroderma Damaged Index).

■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

По данным mLoSSI mITOC тяжесть ограниченной склеродермии у обследованных детей зависела от возраста. Средний балл по шкале mLoSSI составил $5,51 \pm 0,18$, что соответствовало легкой и средней тяжести клинического течения ограниченной склеродермии (рис. 3).

Как видно из полученных данных, у детей в возрасте 2–6 лет средний балл по mLoSSI составил $5,0 \pm 0,27$, тогда как в возрасте 7–12 лет отмечается заметная тенденция его повышения – $5,52 \pm 0,22$, однако данные не имели статистической значимости. В возрасте 13–17 лет отмечается достоверное повышение средних баллов ($6,5 \pm 0,9$ балла; $P < 0,05$ по отношению к показателям детей в возрасте 2–6 лет) по шкале mLoSSI, что свидетельствует об утяжелении процесса с возрастом.

При анализе средних показателей по шкале LoSDI нами было установлено, что уровень поражения при ограниченной склеродермии прогрессировал с возрастом и в 13–17 лет достигал в среднем $6,04 \pm 0,95$ балла, тогда как в возрасте 2–6 лет средний балл составил $3,42 \pm 0,32$, что в 1,8 раза ниже ($P < 0,05$).

На дальнейшем этапе были проанализированы дерматоскопические изображения очагов склеродермии на наличие специфических дерматоскопических признаков и корреляции их с клиническими стадиями и формами (рис. 4).

Наиболее часто встречаемым признаком являлся симптом фиброзных тяжей и гомогенной бесструктурной зоны фиброза, характеризующийся яркими белыми и/или

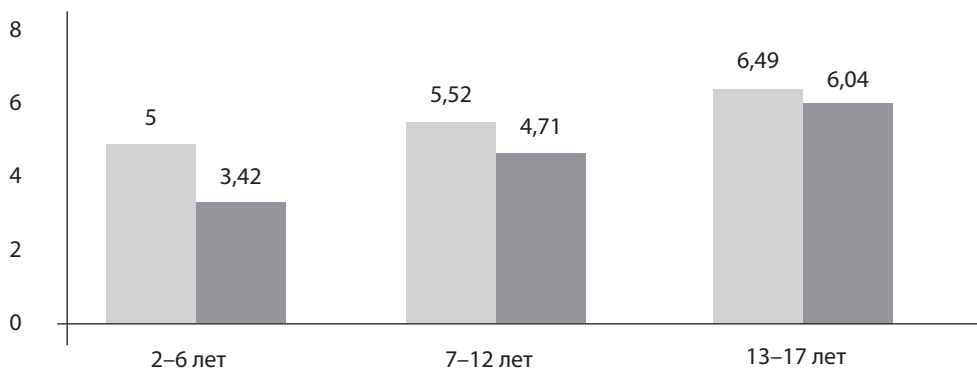


Рис. 3. Тяжесть и уровень поражения (LoSDI) при ограниченной склеродермии (mLoSSI) у детей
Fig. 3. Severity and level of damage (LoSDI) in limited scleroderma (mLoSSI) in children

бело-желтыми пятнами и желто-белыми кератотическими фолликулярными пробками. Данные симптомы являются высокоспецифичными для ограниченной склеродермии. Также в очагах выявлены линейные ветвящиеся сосуды, пересекающие очаги склероза, и отсутствие волос в очагах, что свидетельствует о процессах атрофии кожи и подтверждает диагноз ограниченной склеродермии.

Патогистологическое исследование было проведено в сомнительных случаях, и его результаты демонстрировали истончение эпидермиса, уплощение сосочков дермы, разную степень выраженности воспаления с отложением коллагена в дерме и отсутствие или атрофию придатков кожи.

В сосочковом слое дермы отмечается гомогенное отложение коллагена, в то время как в сетчатом слое дермы и в гиподерме коллаген представлен большими скоплениями с параллельными гиалиновыми включениями.

Данные патогистологического исследования были сопоставлены с дерматоскопическим исследованием. Так, на ранних стадиях ОС патогистологическая картина соответствует реакциям аллергического или аутоиммунного воспаления, эпидермис не изменен, основные изменения наблюдаются в дерме, в частности в сетчатом слое дермы с выраженным инфильтратом из лимфоцитов и утолщением коллагеновых волокон, также отмечаются изменения со стороны сосудов: расширение капилляров, артериол, венул, набухание эндотелия, фибриноидное набухание сосудов. Гистологическая картина коррелирует с дерматоскопическими признаками стадии отека и эритемы в виде бесструктурных зон гиперемии.

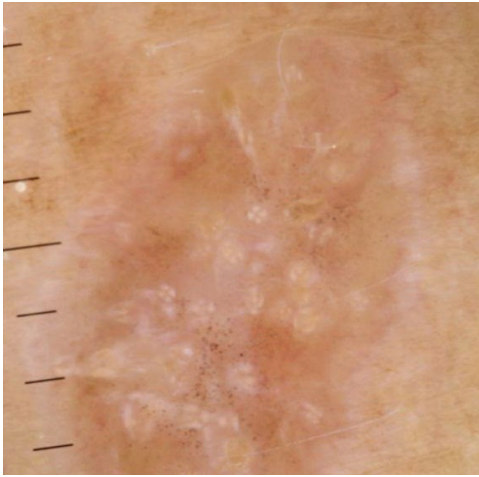
Стадия склероза сопровождается выраженной атрофией эпидермиса с утолщением и гиалинизацией базальной мембраны. Капиллярная сеть сосочкового слоя дермы не выражена, сосуды имеют утолщенную склерозированную стенку. Сосочковый слой на этой стадии истончен, сосочки дермы не выражены, клеточная инфильтрация значительно уменьшается, скопления лимфоцитов отмечаются только вокруг сосудов. Данные патогистологические признаки соответствуют дерматоскопически гомогенной бесструктурной зоне фиброза и кератотическим фолликулярным пробкам (рис. 5).

Стадия атрофии характеризовалась выраженным истончением эпидермиса. Сохранившиеся сосуды имеют щелевидный просвет, коллагеновые волокна в дерме фиброзированы и гиалинизированы, волосные фолликулы и сальные железы отсутствуют, потовые атрофированы (рис. 6).

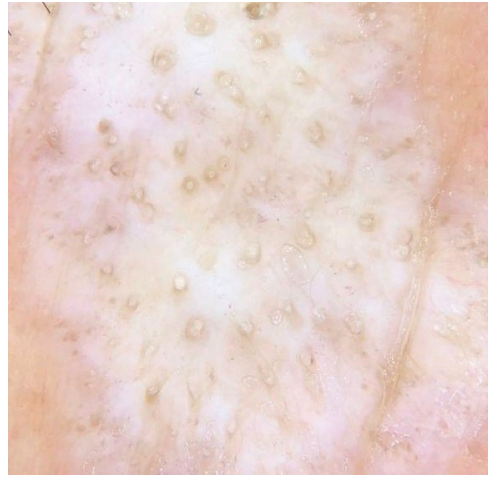
Патогистологические признаки стадии атрофии дерматоскопически отражены в виде отсутствия волос в очагах и линейных ветвящихся сосудов за счет истончения вышележащих эпидермиса и дермы.

При проведении дерматоскопии нами были выделены 176 очагов ОС, в которых было зарегистрировано 196 дерматоскопических симптомов, из которых бесструктурная зона гиперемии встречалась в 12,2% случаев, фиброзные тяжи – в 9,7%, гомогенная бесструктурная зона фиброза – в 39,8%, кератотические фолликулярные пробки – в 4,6%, линейные ветвящиеся сосуды – в 12,8%, отсутствие волос в очагах – в 20,9% случаев (табл. 2).

При интерпретации полученных данных при проведении дерматоскопии нами были выделены следующие симптомы в зависимости от стадии ОС. Так, в стадию эритемы и отека чаще наблюдается бесструктурная зона гиперемии – в 11 случаях из 115 выявленных симптомов (9,57%), фиброзные тяжи – у 7 пациентов (6,1%);



A



B

Рис. 4. Дерматоскопическая картина очага склеродермии в стадии уплотнения (A, B)
Fig. 4. Dermatoscopic picture of a scleroderma lesion in the thickening stage (A, B)

в стадию уплотнения фиброзные тяжи наблюдались в 12 случаях (10,4%), гомогенная бесструктурная зона фиброза – у 31 (27%), кератотические фолликулярные пробки – 9 (7,8%); в стадию атрофии линейные ветвящиеся сосуды обнаружены в 17 случаях (14,8%) и отсутствие волос в очагах – в 28 (24,3%) (табл. 2).

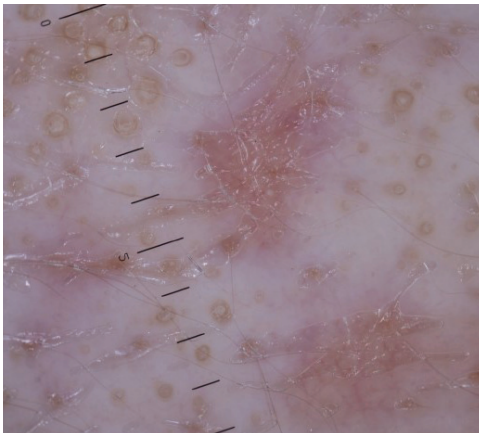


Рис. 5. Дерматоскопическая картина ограниченной склеродермии (гомогенная бесструктурная зона фиброза, кератотические фолликулярные пробки)
Fig. 5. Dermatoscopic picture of limited scleroderma (homogeneous structureless zone of fibrosis, keratotic follicular plugs)



Рис. 6. Дерматоскопическая картина ограниченной склеродермии (выраженное истончение эпидермиса, стадия атрофии)
Fig. 6. Dermatoscopic picture of limited scleroderma (pronounced thinning of the epidermis, atrophy stage)

Таблица 2
Частота встречаемости дерматоскопических симптомов по стадиям ОС
Table 2
Frequency of occurrence of dermoscopic symptoms by LS stages

№	Дерматоскопический симптом	Стадия эритемы и отека (n=25)		Стадия уплотнения (n=85)		Стадия атрофии (n=66)		Всего симптомов*	
		абс.	%**	абс.	%	абс.	%	абс.	%
1	Бесструктурная зона гиперемии	24	96,0		0	0	0	24	12,2
2	Фиброзные тяжи	7	28,0	12	23,1	0	0	19	9,7
3	Гомогенная бесструктурная зона фиброза		0	78	91,8	0	0	78	39,8
4	Кератотические фолликулярные пробки		0	9	17,3	0	0	9	4,6
5	Линейные ветвящиеся сосуды		0		0	25	37,9	25	12,8
6	Отсутствие волос в очагах		0		0	41	62,1	41	20,9

Примечание: n – количество очагов; * процент от общего количества выявленных симптомов; ** процент от общего количества очагов.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Установлено, что ОС в большинстве случаев встречается у девочек (1:2,1), средний возраст пациентов – 5,9±0,4 года. Клиническая картина характеризуется наличием в 88,2% случаев множества очагов (2–6 очагов, среднее количество очагов – 2,6±0,23) с преобладанием линейных и бляшечных форм (57,4% и 39,7% соответственно). Дерматоскопия является неинвазивным методом диагностики заболеваний кожи. Особенности дерматоскопических признаков ограниченной склеродермии зависели от стадии заболевания. Так, в стадию эритемы наиболее характерно наличие бесструктурной зоны гиперемии (96,0%), тогда как в стадии уплотнения в 91,8% случаях фиксируется гомогенная бесструктурная зона фиброза, в стадии атрофии – линейные ветвящиеся сосуды (37,9%) и отсутствие волос в очагах (62,1%). Наличие фиброзных тяжей является симптомом переходной стадии эритемы и отека в стадию уплотнения на фоне отсутствия в стадии атрофии и является ранним предиктором утяжеления клинического течения данной патологии.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Dovzhanskij S.I. Clinical and immunological parallels in limited and systemic scleroderma. *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases*, 2002;4:26–29. (in Russian)

2. Zaslavskij D.V., Sydikov A.A., Garyutkina L.V. et al. New aspects of localized scleroderma pathogenesis: practical basis. *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases*, 2020;23(4):227–237. DOI: 10.17816/dv48907. (in Russian)

3. Kubanova A.A., Kubanov A.A., Melekhina L.E., Bogdanova E.V. Main successes, achievements. Paths of development. *Vestnik dermatologii i venerologii*. 2015. – Vol. 91. – N. 4. – P. 13-26. doi: 10.25208/0042-4609-2015-91-4-13-26 (in Russian)

4. Molotkova M.A., Koval'chuk M.S. Modern clinical and epidemiological features of limited scleroderma. *Mechnikov Readings 2018: Materials of the All-Russian Scientific and Practical Student Conference with International Participation*, St. Petersburg, April 25–26, 2018. Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov". St. Petersburg: North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, 2018; 142–143. (in Russian)

5. Romanenko K.V., Romanenko V.N., Bagrij A.E. et al. About the relationship between limited (plaque) and systemic scleroderma. *Archive of Clinical and Experimental Medicine*. 2019;28(4):382–389. (in Russian)

6. Shostak N.A., Dvornikov A.S., Klimenko A.A. et al. Localized (focal) scleroderma in general medical practice. *Lechebnoye delo*. 2015;4:45–52. (in Russian)
7. Adamska U., Slinko A., Bialecka A. et al. Unilateral generalized morphea: a case report and literature review. *Postepy Dermatol Alergol*, 2018;35:425–428.
8. Albuquerque J., Andriolo B., Vasconcellos M. et al. Interventions for morphea. Cochrane Database of Systematic Reviews Interventions for morphea (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2019;7:10–11.
9. Careta M.F., Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol.*, 2015;90:62–73.
10. Dimitrios Sgouros, Zoe Apalla, Dimitrios Ioannides et al. Dermoscopy of Common Inflammatory Disorders. *Dermatologic Clinics*, 2018;36(4):359–368. <https://doi.org/10.1016/j.det.2018.05.003>.
11. Khan M.A., Shaw L., Eleftheriou D. et al. Radiologic Improvement After Early Medical Intervention in Localised Facial Morphea. *Pediatr Dermatol*. 2016 Mar-Apr;33(2):e95-8.
12. Kreuter A., Krieg T., Worm M. et al. German guidelines for the diagnosis and therapy of localized scleroderma. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2016 Feb;14(2):199–216.
13. Kurzinski K.L., Zigler C.K., Torok K.S. Prediction of disease relapse in a cohort of paediatric patients with localized scleroderma. *Br J Dermatol.*, 2019;180:1183–9.
14. Nicolas Hunzelmann, Thomas Krieg, Scleroderma. *Braun-Falco's Dermatology*. 2020;1–17. 10.1007/978-3-662-58713-3.
15. Pia Moinzadeh, Nicolas Hunzelmann, Alexander Kreuter, Thomas Krieg. Localized scleroderma: a review. *Journal of Scleroderma and Related Disorders*, 2016;1(3):286–297. 10.5301/jsrd.5000215.