

А.А. Ковалева, И.В.Вахлова
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ У
РЕБЕНКА 5 ЛЕТ

Кафедра госпитальной педиатрии
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

A. A. Kovaleva, I.V.Vakhlova
CLINICAL CASE: SYSTEMIC SCLERODERMA IN THE CHILD OF 5
YEARS

Department of hospital pediatrics
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

Контактный E-mail: AleksaVS@yandex.ru

Аннотация. В статье рассмотрен клинический случай диагностированной ювенильной системной склеродермии у ребенка в возрасте 5 лет. Описано острое начало заболевания, при манифестации которого ведущим клиническим синдромом являлось поражение кожного покрова при одновременном отсутствии специфических лабораторных критериев заболевания.

Annotation. The article describes a clinical case of juvenile systemic scleroderma diagnosed in a child at the age of 5 years. Described acute onset of the disease, when the manifestation of which was the leading clinical syndrome of the skin lesion, while there is no specific laboratory criteria for the disease.

Ключевые слова: системная склеродермия, дети.

Keywords: systemic scleroderma, children.

Ювенильная системная склеродермия (ЮССД, ССД) - хроническое системное заболевание соединительной ткани, развивающееся в возрасте до 16 лет и характеризующееся прогрессирующими фиброзно-склеротическими изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и вазоспастическими реакциями по типу синдрома Рейно [1].

ЮССД - редкое заболевание. Первичная заболеваемость ЮССД - 0,05 на 100 000 населения. Распространённость системной склеродермии у взрослых колеблется в пределах 19-75 случаев на 100 000 населения, заболеваемость - 0,45-1,4 на 100 000 населения в год, при этом доля детей в возрасте до 16 лет среди больных системной склеродермией составляет менее 3%, а детей в возрасте до 10 лет - менее 2%. Системная склеродермия у детей чаще начинается в дошкольном и младшем школьном возрасте [1].

Наиболее характерным проявлением ССД является поражение кожи. Кожный синдром определяет основную специфику заболевания, наблюдается практически у всех больных и имеет ведущее значение для установления правильного диагноза [2].

Лабораторные исследования имеют относительное диагностическое значение, но помогают оценить степень активности, а также функциональное состояние некоторых внутренних органов. Склеродермоспецифические антитела – антинуклеарные антитела (RP-155, PM-ScL100 и другие) при ЮССД встречаются у 81-97% пациентов, антитопоизомеразные антитела (ScL-70) – у 20-30% детей с ССД, антицентромерные антитела (CENP-A, CENP-B) обнаруживают примерно у 7% детей [1].

Лечение ЮССД представляет собой длительное использование медикаментозных средств базисной терапии, органоспецифическую терапию, местную терапию, немедикаментозное лечение, специальный уход за кожей. В качестве базисной терапии используют глюкокортикоиды, цитотоксические средства и антифиброзные препараты [1].

Цель исследования – демонстрация клинического случая системной склеродермии у ребенка 5 лет.

Материалы и методы исследования

Применялся клинико-анамнестический метод исследования: изучение анамнеза – анализ первичной медицинской документации (амбулаторной карты), истории болезни; изучение клинической картины - объективный осмотр, анализ лабораторных и инструментальных методов исследования у ребенка в возрасте 5 лет, наблюдавшегося с диагнозом: ССД.

Результаты исследования и их обсуждение

Под наблюдением находилась пациентка В. в возрасте 5 лет с диагнозом: ССД. При поступлении предъявлялись жалобы на стянутость кожи пальцев и тыла рук с обеих сторон, кожи голеней и тыла стоп, отмечались невозможность полностью собрать пальцы в кулак, ограничение сгибания и разгибания в лучезапястных, голеностопных и коленных суставах.

Из анамнеза жизни было выяснено, что антенатальный и интранатальный периоды протекали без особенностей. В результате проведенного неонатального скрининга ребенку в возрасте 14 суток был выставлен диагноз: Фенилкетонурия (ФКУ). В дальнейшем ребенок наблюдался с диагнозом: ФКУ, классическая форма. Была назначена диетотерапия.

Анамнез настоящего заболевания. Первые симптомы заболевания появились в возрасте 5 лет 4 месяцев. Ребенок был обследован в условиях областного медицинского учреждения (ОДКБ №1) кардиоревматологического отделения. Девочке был проведен полный комплекс клинических, лабораторных и инструментальных исследований. В результате проведенного иммунологического обследования: иммуноблот антинуклеарных антител (RP-155, PM-ScL100) имел сомнительный результат, антитопоизомеразных антител (ScL-70) и антицентромерных антител (CENP-A, CENP-B) был отрицательный,

антинейтрофильные цитоплазматические антитела (ANCA-РНИФ) были отрицательные. При проведении УЗИ органов брюшной полости были выявлены реактивные изменения печени и умеренная спленомегалия. Одновременно ребенку была проведена биопсия кожи и подкожной клетчатки (результат исследования: фрагмент кожи с отеком и склерозом дермы, разволокнением пучков коллагена, вокруг мелких капилляров скудная лимфогранулоцитарная инфильтрация), которая не давала убедительных данных за ССД. На ЭНМГ были выявлены признаки моторной невропатии по аксональному типу малоберцовых нервов справа и слева, сенсорная невропатия поверхностной ветви малоберцового нерва слева, икроножного нерва справа, проводимость икроножного нерва слева - нижняя граница, что было расценено как проявление ФКУ. На основании проведенного обследования девочке был выставлен диагноз: Ювенильная ограниченная склеродермия, прогрессирующее течение. Фенилкетонурия. Резидуальная церебральная недостаточность. Церебростенический синдром. Сенсо-невральная невропатия малоберцовых нервов.

Повторная госпитализация ребенка в кардиоревматологическое отделение была осуществлена через месяц с целью уточнения диагноза и коррекции терапии. При поступлении состояние девочки расценивалось как средней степени тяжести за счет ведущего клинического синдрома - поражения кожи: отмечался выраженный индуративный отек кожи верхних и нижних конечностей, живота, поясничной области спины, лица. При осмотре кожа вышеперечисленных областей тела была гиперемирована, стянута, блестящая, плотная на ощупь. Обращало на себя внимание наличие сгибательных контрактур пястно-фаланговых, межфаланговых суставов кистей, лучезапястных, коленных и голеностопных суставов за счет поражения кожи. Околосуставные ткани были плотными, горячими, за счет этого движения в суставах были болезненными. Девочка не могла достаточно широко открыть рот из-за кожного процесса на лице. Все видимые слизистые были чистыми. Отмечалась генерализованная лимфоаденопатия. При физикальном исследовании органов дыхания выявлено равномерное ослабление дыхания во всех отделах легких. Побочных дыхательных шумов не было. Признаки дыхательной недостаточности отсутствовали. Объективное исследование других органов и систем – сердечно-сосудистой, пищеварительной, мочевой – патологии не выявило. При повторном комплексном лабораторно-инструментальном исследовании (общий и биохимический анализ крови, гемостазиограмма, общий анализ мочи, суточный белок мочи, иммуноблотинг, диаскин-тест, рентгенография грудной клетки, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства, электрокардиография, эхокардиография, компьютерная томография органов грудной клетки, магнитно-резонансная томография головного мозга) за исключением диффузных изменений паренхимы печени и почек,

лимфаденопатии подмышечных областей, других патологических изменений выявлено не было.

Таким образом, диагноз базировался преимущественно на особенностях клинической картины – поражении кожного покрова. С учетом анамнеза – длительность заболевания в течение двух месяцев, клиники, наличия ФКУ, девочке был выставлен клинический диагноз: Системная склеродермия, диффузная форма, острое течение, стадия II: проксимальная склеродермия, склеродактилия, индурация кожи (кистей, предплечий, стоп, голеней, бедер, лица, передней брюшной стенки, поясничной области спины). Фенилкетонурия. РЦН. Церебростенический синдром.

Учитывая большую площадь индуративного поражения кожи и подлежащих тканей, острое течение заболевания, было решено начать проведение пульс-терапии метипредом в дозе из расчета 10 мг/кг (160 мг) №3, с последующим переходом на метипред перорально в дозе (из расчета по преднизолону 0,8 мг/кг/сут) 12,8 мг/сут, на третий день пульс-терапии метипредом провести пульс-терапию циклофосфаном в дозе из расчета 15 мг/кг (240 мг) № 1. С целью улучшения микроциркуляции девочке был назначен пентоксифиллин (трентал) в дозе 25 мг 3 раза в день. Была назначена местная терапия на склеродермические очаги: аппликации с 25-30% димексидом по 20-30мин, Солкосерил утром, Радевит вечером. Через пять дней после проведения пульс-терапии циклофосфаном девочка была выписана домой. После проведения первой комбинированной пульс-терапии метипредом и циклофосфаном к моменту выписки отмечена положительная динамика в состоянии ребенка: прекращено распространение кожного процесса, отек и стянутость кожи голеней и предплечий стали менее выражены, девочка более широко начала открывать рот, уменьшилась степень выраженности контрактур, что в свою очередь привело к увеличению объема движений в лучезапястных, пястнофаланговых, межфаланговых, голеностопных и коленных суставах, девочка увереннее стала собирать пальцы в кулак.

В течение 4 месяцев девочке ежемесячно проводились пульс-терапия метипредом и циклофосфаном. В состоянии ребёнка отмечалась некоторая положительная динамика в виде улучшения общего состояния - девочка стала более активной, улучшения кожного процесса - уменьшение плотности отека и стянутости кожи, увеличения объема движений в суставах. Данные лабораторно-инструментальных исследований оставались без изменений. В настоящее время ребенок регулярно наблюдается в условиях кардиоревматологического отделения.

Выводы:

1. Особенностью данного клинического случая является преобладание в клинической картине объективных данных – кожного процесса; отсутствие лабораторных критериев, подтверждающих заболевание; наличие сомнительных данных биопсии кожи и подкожной клетчатки. Не исключено, что результат морфологического исследования кожного биоптата при

проведении его на более поздних сроках заболевания имел бы большую диагностическую значимость для ССД.

2. Ведущим для установления правильного диагноза при ССД является проявление кожного синдрома, а лабораторные исследования имеют относительное диагностическое значение.

Литература:

1. Осминина М.К. Ювенильная склеродермия. Учебное пособие для педиатров, врачей общей практики, ревматологов, студентов, интернов, клинических ординаторов, пациентов со склеродермией, их родителей и членов семей/ М.К. Осминина, Н.А. Геппе, Г.А. Лыскина, Н.С. Подчерняева, Г.М. Рабиева / М.:АдамантЪ – 2011 – С. 80

2. Самсыгина Г.А. Кардиология и ревматология детского возраста / Г.А. Самсыгина, М.Ю.Щербакова / М.:Медпрактика – 2004 – С.744

УДК 61:001.89

**Е.А. Коток, О.Ю. Пономарева, А.Н. Плаксина
ОСОБЕННОСТИ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ
ПАРАЛИЧОМ**

Кафедра поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП
Уральский государственный медицинский университет
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Свердловской
области Детская клиническая больница восстановительного лечения Научно-
практический центр «Бонум»
Екатеринбург, Российская Федерация

**E.A. Kotok, O.Yu. Ponomareva, A.N. Plaxina
THE PECULIARITIES OF NUTRITION OF CHILDREN WITH CEREBRAL
PALSY**

Department of polyclinic pediatrics and pediatrics FPC and PP
Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation

Контактный E-mail: ksana94@yandex.ru, kotoborot@yandex.ru

Аннотация. Недоношенные дети имеют риск развития ДЦП. Из-за особенностей вскармливания, в том числе, дети с ЦП имеют нарушения нутритивного статуса. Результаты анкетирования показали, что большинство матерей детей с ЦП имеют проблемы при кормлении, которые вызывают стресс как у родителей, так и у детей. Кормление затруднено из-за моторных нарушений у детей, а также в связи с невозможностью приема твердой пищи.