



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EiSSN 2181-2187

11 (49) 2022

Сопредседатели редакционной коллегии:

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
Т.А. АСКАРОВ
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
С.И. ИСМОИЛОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Б.Т. РАХИМОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV(Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ
NEW DAY IN MEDICINE**

**Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал
Научно-реферативный,
духовно-просветительский журнал**

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

11 (49)

2022

ноябрь

*Received: 15.10.2022
Accepted: 25.10.2022
Published: 15.11.2022*



УДК 616.5-004.1-053.2-036

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Mун A.B., Маннанов А.М.

Ташкентский педиатрический медицинский институт

✓ *Резюме*

В статье описаны особенности клинических проявлений ограниченной склеродермии в детском возрасте. Частота встречаемости отдельных клинических форм и их преобладание в разных возрастных периодах.

Ключевые слова: ограниченная склеродермия, морфеа, дети, особенности течения.

CLINICAL MANIFESTATIONS AND FEATURES OF THE COURSE OF LIMITED SCLERODERMA IN CHILDREN

Mun A.V., Mannanov A.M.

Tashkent Pediatric Medical Institute

✓ *Resume*

The article describes the features of clinical manifestations of limited scleroderma in childhood. The frequency of occurrence of individual clinical forms and their prevalence in different age periods.

Key words: limited scleroderma, morphea, children, course features.

BOLALARDA CHEKLANGAN SKLERODERMA KURSINING KLINIK KO'RSATISHLARI VA XUSUSIYATLARI

Mun A.V., Mannanov A.M.

Toshkent pediatriya tibbiyot instituti

✓ *Rezyume*

Maqolada bolalik davrida cheklangan sklerodermaning klinik ko'rinishlarining xususiyatlari tasvirlangan. Shaxsiy klinik shakllarning paydo bo'lish chastotasi va ularning turli yosh davrlarida tarqalishi.

Kalit so'zlar: cheklangan skleroderma, morfeya, bolalar, kurs xususiyatlari.

Актуальность

Современный термин «склеродермия» был предложен E.Gintrac в 1847 году. Согласно современным представлениям, термин объединяет широкий круг заболеваний склеродермической группы: от склеродермии системной и локализованной до индуцированных форм и псевдосклеродермии.

Ограниченнaя склеродермия (ОС) - хроническое аутоиммунное заболевание соединительной ткани, характеризующееся очаговыми воспалительно-склеротическими изменениями кожи и подлежащих тканей без вовлечения в патологический процесс внутренних органов и акросклероза, а также отсутствием характерных для системности антител (МКБ-10; L 94) [1, 2].

Несмотря на отсутствие официальных статистических данных, можно утверждать, что больных с таким аутоиммунным заболеванием, как очаговая склеродермия становится больше и отмечается более агрессивное течение болезни. Вероятной причиной этому служит сохранение



таких провоцирующих факторов, как экологический прессинг, нерациональная вакцинация, аллергизация населения, а также с несоблюдением норм диспансеризации [4, 12, 13].

Несмотря на интенсивные исследования последних десятилетий, отмечается тенденция к увеличению числа больных 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 [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% [4]. На долю детей, больных 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 [6,7, 14, 15].

Морфея – разновидность ОС в виде единичных или множественных бляшек, а также и линейная форма — встречаются относительно часто и более активно проявляются в первые 3–4 года болезни.

До настоящего времени ОС является дерматозом, в этиологии и патогенезе которого остается много сложных и нерешенных вопросов. Считается, что ОС мультифакториальное заболевание, в основе которого лежит взаимодействие экзо- и эндогенных факторов с генетически обусловленной к нему предрасположенностью. [16, 17, 18]

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 ограниченной склеродермии у детей дает возможность понять патогенетическую природу болезни. [8, 9, 10]

В связи с этим, в детском дерматологическом отделении кафедры ТашПМИ были изучены клинические особенности течения ограниченной склеродермии у 68 детей. Возраст больных детей составлял 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 больные дети были сгруппированы в следующие возрастные группы: ранний (1-3 года), дошкольный (3-7 лет), младший школьный и подростковый (7-14 лет) и подростковый (14-18 лет). В возрастной группе от 1 до 3 лет было 8 (11,8%) детей, от 3 до 7 лет – 16 (23,5%) и в возрасте от 8 до 14 лет 36 (52,9%) больных, от 15 до 18 лет 8 (11,8%). Средний возраст больных составлял $8,74 \pm 0,8$ лет. (Таблица 1.).

Таблица 1.

Распределение детей, больных ограниченной склеродермии, по возрасту и полу.

Пол	Возрастные группы									
	1-3 лет		4-7 лет		8-14 лет		15-18 лет		Всего	
	n	%	n	%	n	%	n	%	N	%
Мальчики	-	-	12	17,6	10	14,7	-	-	22	32,4
Девочки	8	11,8	4	5,9	26	38,2	8	11,8	46	67,6
Всего:	8	11,8	16	23,5	36	52,9	8	11,8	68	100,0

Среди обследованных больных, наблюдалось следующее распределение по клиническим формам ОС: у 39 (57,4%) пациентов была представлена линейной, у 27 (39,7%) - бляшечной формой и у 2 (2,9%) – в виде склероатрофического лихена. При клинико-лабораторном и инструментальном обследовании больных ОС признаков системности выявлено не было.

У 60 (88,2%) пациентов имелись от 1 до 3 очагов, у 4 (5,9%) больных имелись от 4 до 6 очагов и у 4 (5,9%) обследованных имелись множественные более 6 очагов (рис.1).





Рис 1. Распределение больных по количеству очагов ОС.

При исследовании продолжительности и возраста начала заболевания, выявлены следующие данные: возраст начала заболевания колебался в пределах от 2 до 10 лет, среднее значение составило 6,4 года, продолжительность заболевания составляла от 3 месяцев до 6 лет, а среднее значение 2,55 года.



Рис.2. Бляшечная склеродермия

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 больного отмечалось развитие очагов на различных стадиях. Так, стадия эритемы отмечена в 11 (16,2%), склероза – в 24 (35,3%), эритемы+склероза - 7 (10,3%), атрофии – в 21 (30,9%), склероз+атрофия – 3 (4,4%), эритемы+склероз+атрофии – в 2 (2,9 %) случаях (рис. 3.2). Как видно из приведенных данных, больные обращались за консультацией и лечением после развития склеротических изменений кожи, при наличии деформаций и косметических дефектов.



Рисунок 3. Бляшечная форма ограниченной склеродермии в стадии уплотнения (а) и атрофии (б)



Заключение

Клинические особенности ограниченной склеродермии в детском возрасте. Учитывая некоторые анатомо-физиологические особенности детского организма, необходимо выделить отличительные особенности ограниченной склеродермии у детей:

1. Преобладание линейных форм поражения, приводящих к значительным деформациям и косметическим дефектам лица и конечностей за счет отставания в росте патологических очагов на фоне роста и увеличения в объеме других органов и систем (в том числе костно-мышечной).
2. При сравнительной характеристике провоцирующих факторов развития заболевания у детей выявлено преобладание респираторных и детских инфекций, а также травм, в отличие от взрослых, у которых главную роль играют эндокринопатии.
3. Наиболее подвержены заболеванию дети дошкольного и раннего школьного возраста, возникновение заболевания в раннем детском возрасте относительно редки.
4. В детском возрасте отмечается более агрессивное течение ограниченной склеродермии с быстрым прогрессированием и возникновением новых очагов или увеличением имеющихся.
5. Отсутствие субъективных жалоб на протяжении существования заболевания приводит к позднему выявлению дерматоза. В большинстве случаев родители пациентов обращаются за медицинской помощью при наличии в очагах признаков уплотнения, а нередко – уже и атрофии. Вероятно, это также может быть связано с высокой бытовой травматизацией, что формирует у родителей восприятие начальной стадии заболевания в виде синевато-розовых очагов на коже в качестве последствий травмы («синяки»).

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Дворников А.С. Терапия больных локализованной склеродермии препаратом гиалуронидазы / А.С. Дворников // Вестник дерматологии и венерологии. 2013. № 3. С. 96–100.
2. Довжанский С. И. Клинико-иммунологические параллели при ограниченной и системной склеродермии // Рос. журн. кожных и венерических болезней. 2002. № 4. С. 26–29.
3. Заславский Д.В., А. А. Сыдиков, Л. В. Гарютина [и др.] Новые аспекты патогенеза ограниченной склеродермии: практическое обоснование // Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2020. – Т. 23. – № 4. – С. 227-237. – DOI 10.17816/dv48907.
4. Коханевич, А. И. Поражение кожи лица при ограниченной склеродермии (по результатам анализа 80 клинических наблюдений) / А. И. Коханевич // Торсуевские чтения: научно-практический журнал по дерматологии, венерологии и косметологии. – 2020. – № 2(28). – С. 112.
5. Панкратов ОВ, Порошина ЛА. Ограниченная склеродермия: этиопатогенез, клиническая картина, диагностика, лечение. // Здравоохранение. 2019;6:28-38.
6. Adam Reich, Emilian Antiga, Monika Bowszyc-Dmochowska, Aleksandra Dańczak-Pazdrowska, Adriana Polańska, Dominik Samotij, Renata Sokolik, Justyna Szczęch, Magdalena Szmyrka, Zdzisław Woźniak, The “Connective Tissue Diseases”, /Atlas of Dermatology, Dermatopathology and Venereology, 10.1007/978-3-319-45134-3, (1-64), (2020).
7. Duman I.E., G. Ekinci Neuroimaging and clinical findings in a case of linear scleroderma en coup de sabre Radiol Case Rep, 13 (2018), pp. 545-548



8. Fage S.W., Arvesen K.B., Olesen A.B. Is abatacept a useful treatment for patients with localized scleroderma? A case description of all localized scleroderma patients treated with abatacept at the department of dermatology, Aarhus university hospital, from 2009 to 2016. //J Scleroderma Relat Disord 2018;3(243):1. Supplement.
9. Florez-Pollack S., Kunzler E., Jacob H.T. Morphea: Current concepts. //Clinics in Dermatology. 2018; 36: 475–486.
10. Kerasia- Maria Plachouri, Despoina Gkentzi, Panagiota Ravazoula, Maria Melachrinou, Sophia Georgiou, A Pediatrician's Alert: Misdiagnosis of Mixed Localized Scleroderma in a Child, Pediatrics International, 10.1111/ped.14170, 62, 6, (759-761), (2020).
11. 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
12. Li S.C., Li X., Pope E., Stewart K., Higgins G.C., Rabinovich C.E., et al. New features for measuring disease activity in pediatric localized scleroderma. //J Rheumatol. 2018;45:1680-1688.
13. Ming Zhao, Jiali Wu, Haijing Wu, Amr H. Sawalha, Qianjin Lu, Clinical Treatment Options in Scleroderma: Recommendations and Comprehensive Review, //Clinical Reviews in Allergy Immunology, 10.1007/s12016-020-08831-4, (2021).
14. Niklander S., Marin C., R. Martin ez, A. Esguep Morphea en coup de sabre: an unusual oral presentation //J. Clin. Exp. Dent. (2017), 10.4317/jced.53151
15. Pia Moinzadeh, Nicolas Hunzelmann, Alexander Kreuter, Thomas Krieg, Localized scleroderma: a review, //Journal of Scleroderma and Related Disorders, 10.5301/jsrd.5000215, 1, 3, (286-297), (2016).
16. Prasad S., Black S., Zhu J.L., S. Sharma, H. Jacob Morphea patients with mucocutaneous involvement: a cross sectional study from the Morphea in Adults and Children (MAC) cohort //J. Am. Acad. Dermatol. (2020), 10.1016/j.jaad.2020.10.093 S0190962220330668
17. Siddiqui F, Kumar M. A 13-year-old girl with a linear dark patch on her forehead: A case of scleroderma en coup de sabre in a child with skin of color presenting with a bruise-like appearance. //JAAD Case Rep. 2018;4(5):418-420. <https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2017.08.018>
18. Suzanne C. Li, Rong-Jun Zheng, Overview of Juvenile localized scleroderma and its management, //World Journal of Pediatrics, 10.1007/s12519-019-00320-9, (2019).

Поступила 15.10.2022

