

#### 4.13. Ювенильная системная склеродермия

Ювенильная системная склеродермия – 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.

Ювенильную системную склеродермию, при которой наряду с распространённым поражением кожи в процесс вовлекаются внутренние органы, следует отличать от **ювенильной ограниченной склеродермии**, которая характеризуется развитием склероза кожи и подлежащих тканей без поражения сосудов и внутренних органов, хотя нередко эти заболевания объединяют общим термином «Ювенильная склеродермия».

#### МКБ-10

M34 Системный склероз.

Включена: склеродермия.

Исключены: склеродермия ограниченная (L94.0), новорожденного (P83.8)

#### Классификация ювенильной системной склеродермии

*Клинические формы системной склеродермии:*

- Пресклеродермия. Может быть диагностирована у ребёнка с синдромом Рейно при наличии специфических антител - АТ *Scl-70*, антител к центромере (в последующем в большинстве случаев развивается ювенильная системная склеродермия).

- Системная склеродермия с диффузным поражением кожи (диффузная форма) - быстро прогрессирующее распространённое поражение кожи проксимальных и дистальных отделов конечностей, лица, туловища и раннее поражение (в течение первого года) внутренних органов, выявление антител к топоизомеразе I (*Scl-70*).

- Системная склеродермия с лимитированным поражением кожи (акросклеротическая форма) - длительный изолированный синдром Рейно, который предшествует ограниченному поражению кожи дистальных отделов предплечий и кистей, голеней и стоп, поздние висцеральные изменения, выявление антител к центромере. Особенность ювенильной системной склеродермии - атипичный кожный синдром в виде очагового или линейного (по гемитипу) поражения кожи, который не является классическим акросклеротическим вариантом.

- Склеродермия без склеродермы - висцеральные формы, при которых в клинической картине преобладает поражение внутренних органов и синдром Рейно, а изменения кожи минимальны или отсутствуют.

- Перекрёстные формы - сочетание признаков системной склеродермии и других системных заболеваний соединительной ткани или ювенильного ревматоидного артрита.

*Стадии поражения кожи при склеродермии:*

- стадия отека
- стадия индурации
- стадия склероза и атрофии

*Течение системной склеродермии:* острое, подострое и хроническое.

*Степени активности заболевания:* I - минимальная, II - умеренная и III - максимальная. Определение степени активности системной склеродермии носит условный характер и основано на клинических данных - выраженности клинических симптомов, распространённости поражения и скорости прогрессирования заболевания.

*Стадии системной склеродермии:*

- I - начальная, выявляют 1-3 локализации болезни
- II - генерализация, отражает системный, полисиндромный характер болезни
- III - поздняя (терминальная), появляется недостаточность функции одного или нескольких органов.

#### Примеры формулировки диагноза:

Ювенильная склеродермия, преимущественно кожная форма (с локализацией на коже туловища, с атрофией кожи), с начальными проявлениями пневмосклероза, активность 1 ст., подострое течение.

Ювенильная системная склеродермия, диффузная форма, острое течение, активность II степени. Плотный отёк, индурация кожи туловища верхних и нижних конечностей. Поражение пищевода (гипотония), начальный интерстициальный фиброз легких.

Ювенильная системная склеродермия, распространенная, склероз и атрофия кожи и подлежащих тканей правой нижней конечности. Варусная деформация правой нижней конечности с укорочением на 10 см. Атрофический гастрит, начальные проявления пневмофиброза, активность 1 ст., хроническое течение.