

Системные заболевания соединительной ткани у детей, часть II

Цели обучающего курса

- ❑ Обучение слушателей классификации, правильной диагностике, распознаванию клинических симптомов и общих подходов к лечению **Системных заболеваний соединительной ткани (СЗСТ)** у детей
- ❑ **Задачи курса:**
 - ❖ Клинико-диагностические критерии дерматомиозита у детей;
 - ❖ Клинико-диагностические критерии системного склеродермита у детей;
 - ❖ Общие принципы лечения ДМ и ССД у детей
- ❑ **Целевая группа:**
Педиатры стационаров, инфекционисты, семейные врачи ГСВ/ЦСМ

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ)

д:м 1,4-2,7:1, дебют чаще в 4 – 10 (м= 7) лет

распространенность 3,2 per 1.000.000 детей до 17 лет

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ)

Системное прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатых мышц с нарушением двигательной функции, а также – кожи и сосудов микроциркуляторного русла (в виде эритемы и отека), нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией

Особенности ЮДМ от ДМ у взрослых

- Распространенный васкулит
- Выраженные миалгии
- Чаще поражение внутренних органов и развитие кальциноза
- Крайне редкая ассоциация с неопластическим процессом .

Этиология

-
-
-
-
-
-

Патогенез и патоморфология ЮДМ

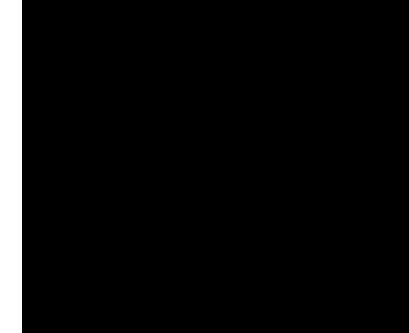
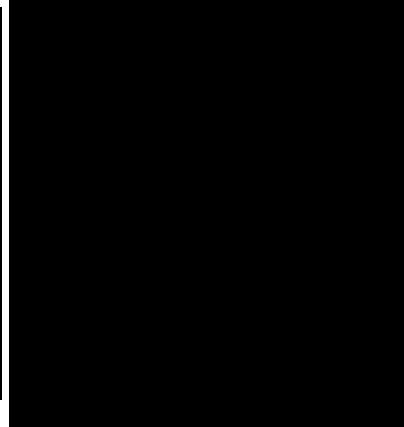
-
-
-
-

Клинические проявления ЮДМ

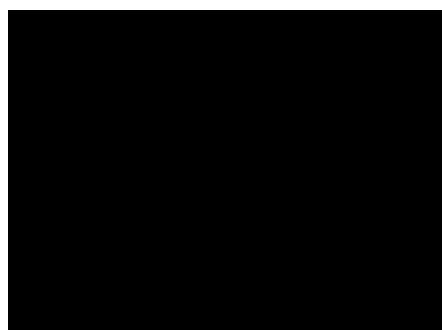
-
-
-
-
-

Кожный синдром- гелиотропная сыпь -
красно-фиолетовая отечная эритема на верхних
веках

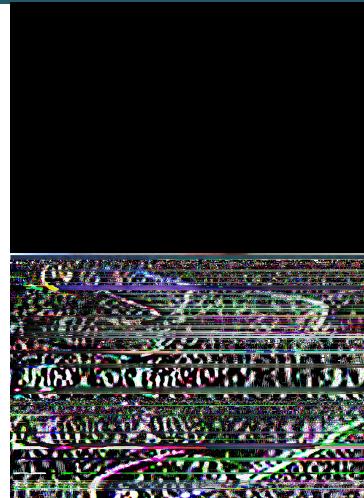
Периорбитальная эритема



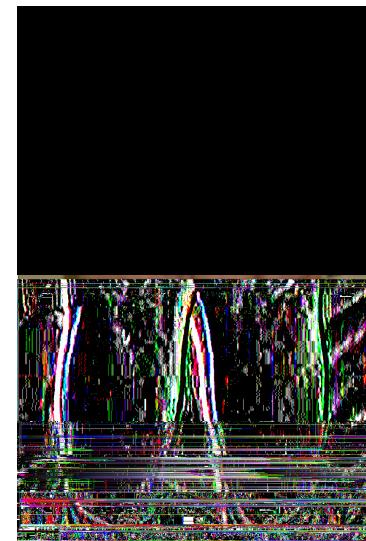
Симптом Готтрана - красно-фиолетовая
кератическая атрофическая эритема над
разгибательными поверхностями суставов
пальцев, крупных суставов, васкулиты.



•



Васкулит



Кальциноз



*Г. Готtron (Heinrich A. Gottron, 1890-1974) -
немецкий терапевт.

Симптомы поражения мышечной системы

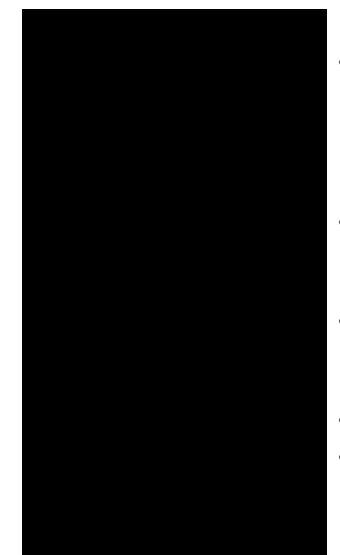
- Симметричная нарастающая слабость и отек проксимальных групп мышц конечностей и туловища
- боли в мышцах
- **поражение глоточных мышц** (дисфония, гнусавость, осиплость голоса, поперхивание, дисфагия)
- **поражение дыхательной мускулатуры, диафрагмы**
- **повышение уровня «ферментов мышечного распада» - КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ, альдолазы**
- По мере прогрессирования заболевания мышечная ткань атрофируется и замещается фиброзной
- Не характерно поражение мышц глаз и дистальных отделов мышц конечностей

Висцеральные поражения

- Артрит, сухожильно-мышечные контрактуры, поражение сердечной мышцы
- Поражение сердца (перикардиты-малый выпот, миокардиты, НРС-кардиосклероз)
- Поражение интерстиция легких (аспирационная пневмония, фиброзирующий альвеолит)
- Поражение ЖКТ - нарушение моторики, эрозивно-язвенный процесс

Классификация

- По течению:
 - ✓
 - ✓
 - ✓
- По степени активности процесса: I, II и III
 -
 - ✓
 - ✓
 - ✓



Лечение ЮДМ

Основные принципы патогенетической терапии (ГКС, по показаниям цитостатики):

-
-
-
-
-
-
-

Лечение ЮДМ

-
-
-
-
-
-

Профилактика и прогноз

-
-
-

Ювенильная Системная склеродермия (ЮССД)

Склеродермия (ССД)

Прогрессирующее заболевание с характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов (легких, сердца, почек, ЖКТ) и распространенными вазоспастическими нарушениями, в основе которого лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология в форме облитерирующего эндартериита.

Гусева Н.Г., 1997, Seibold J.R., 1993

Системная склеродермия (ССД) – отличается

вовлечением внутренних органов.

Ограниченная склеродермия (ОСД) - фиброз ограничивается кожей, подкожной клетчаткой, мышцами.

Этиология

-
-
-
-

Особенности склеродермии у детей

-
-
-
-
-

Патогенез ССД

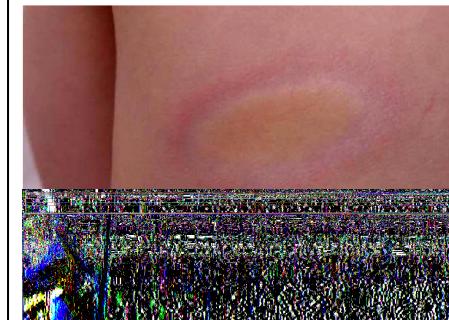
-
-
-
-

Классификация ССД

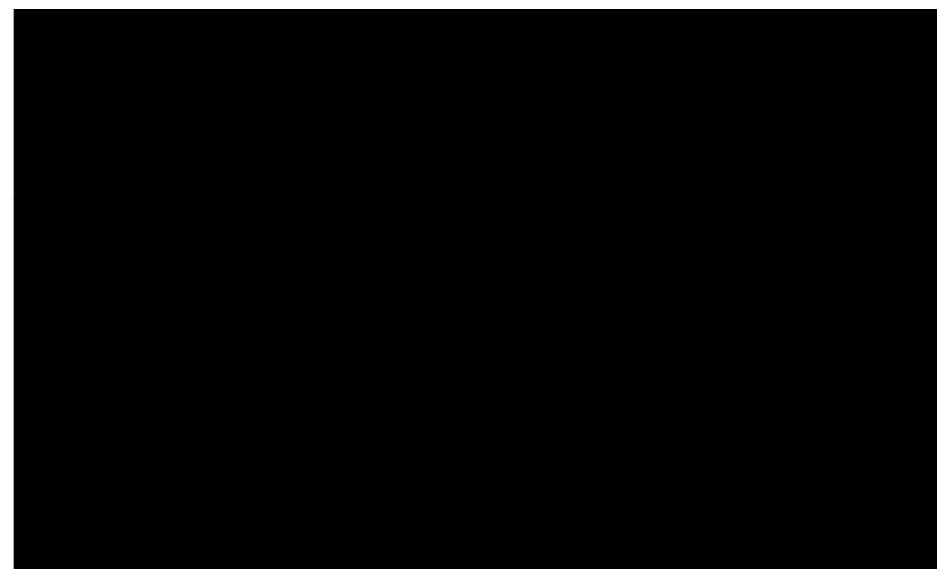
1. **Диффузная склеродермия** - генерализованное кожное поражение, с-м Рейно, ранние характерные висцеральные поражения, редукция капилляров ногтевого ложа (аваскулярные участки), AT Sc1-70
2. **Лимитированная склеродермия** – длительный с-м Рейно, повреждение кожи преимущественно на кистях, стопах и лице; **CREST-синдром** (кальциноз, с-м Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазии), расширение капилляров ногтевого ложа без аваскулярных участков, выявление АСА
3. **Overlap- или перекрестный синдром** - сочетание ССД с признаками ДМ, РА или СКВ.
Течение: острое, подострое, хроническое
Активность: I, II, III ст

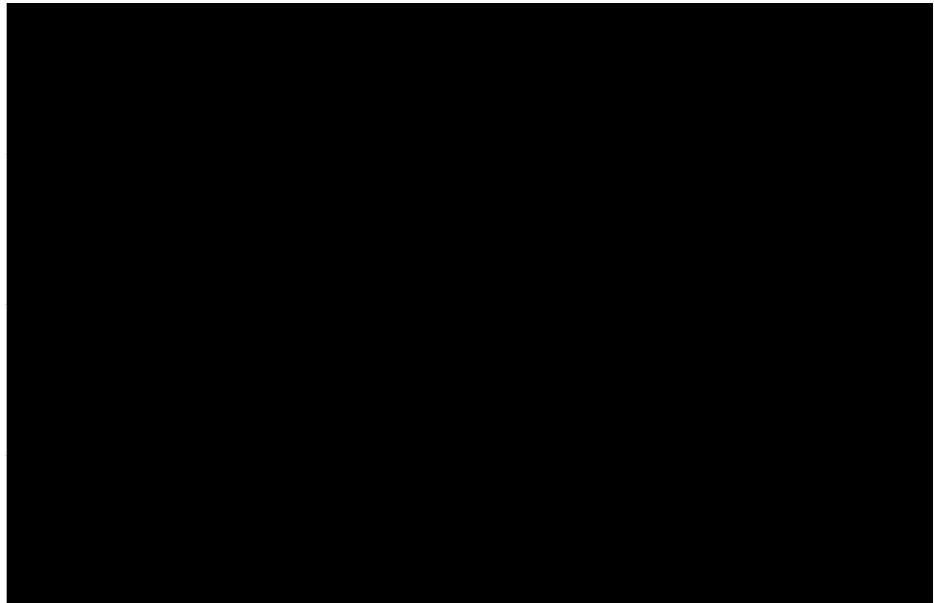
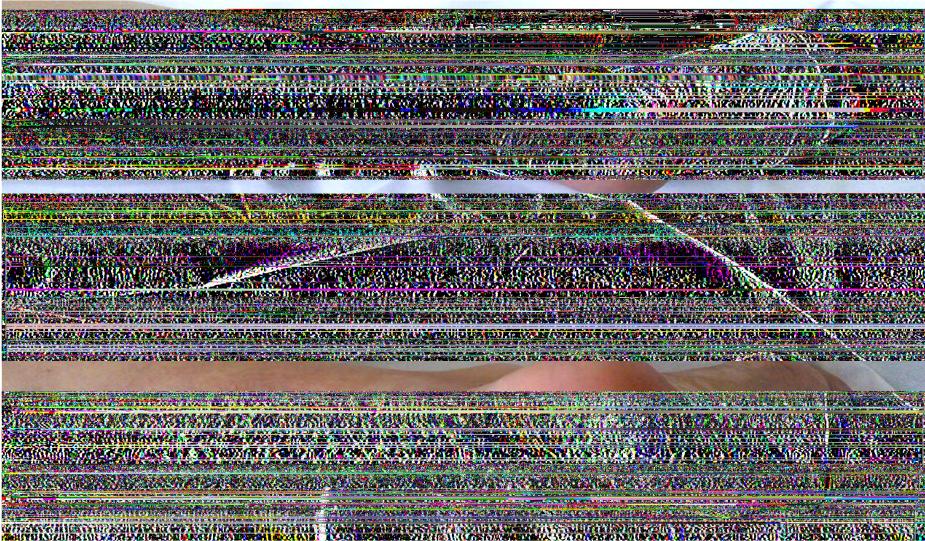
При склеродермии кожный патологический процесс проходит в своем развитии три стадии, постепенно переходящие одна в другую:

1. стадия отека,
2. стадия уплотнения (или индурации)
3. атрофии.



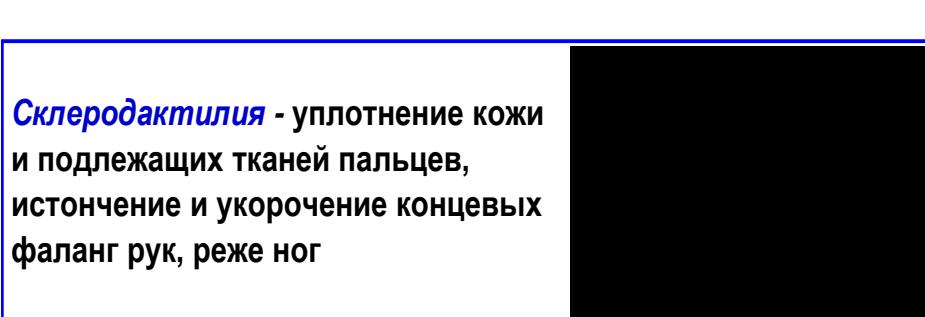
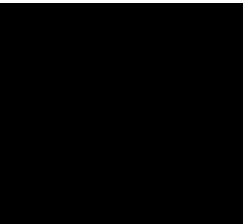
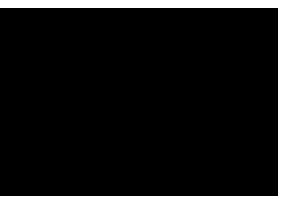
Уплотнение (склероз)





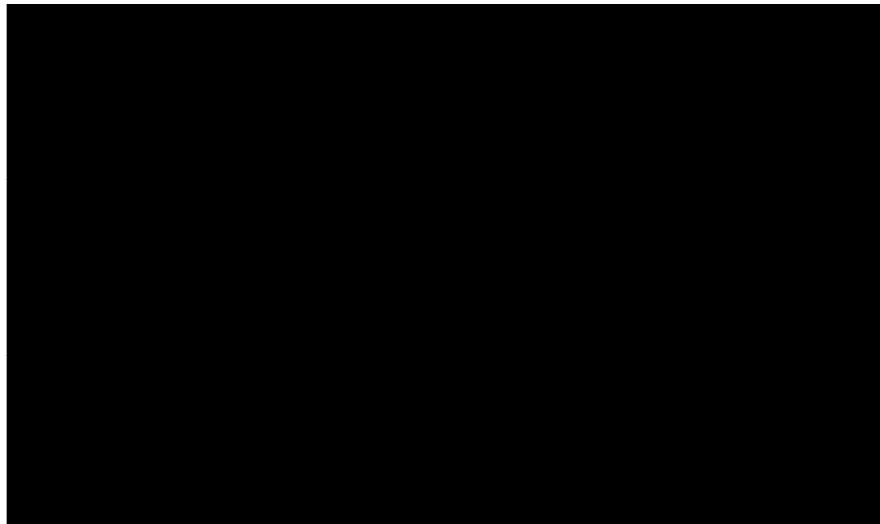
Клиника ССД

Синдром Рейно - вазоспастические нарушения кистей и стоп, возможно онемение и побеление губ, части лица, кончика языка

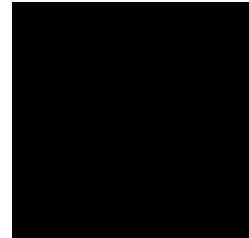


Склеродактилия - уплотнение кожи и подлежащих тканей пальцев, истончение и укорочение концевых фаланг рук, реже ног

Феномен Рейно



Поражение лица

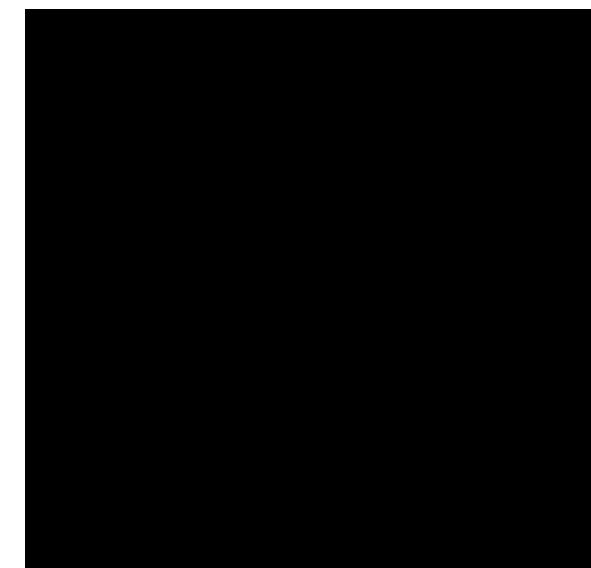
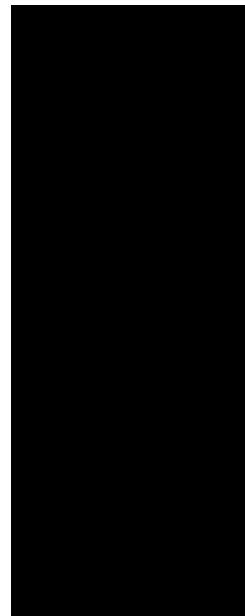


Маскообразность лица,
выпадение бровей и
ресниц

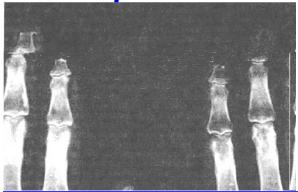


Кисетный рот

Суставной синдром. «Псевдоартрит» -
видимая деформация суставов за счет
фиброзно-склеротических изменений
периартикулярных тканей с развитием
контрактур (без деструкции суставов)



Поражение костей:



Остеолиз ногтевых фаланг, как следствие сосудисто-трофических нарушений

Кальциноз мягких тканей, преимущественно в области пальцев рук и периартикулярно



Поражение пищеварительного тракта

Атония, расширение пищевода сужением в нижней трети, ослабление перистальтики. Возможно поражение всех отделов ЖКТ.



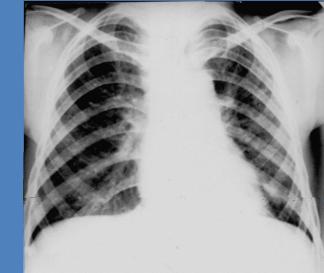
Лабораторные данные неспецифичны

- Возможны повышение СОЭ, эозинофилия, гипергаммаглобулинемия
- Положительный РФ в 70%, АНФ в 80% (ат к ДНК не характерны)
- Специфические для склеродермии антитела (Scl-70, антицентромерные)

Капилляроскопия – дилатация и уменьшение числа капилляров, наличие аваскулярных полей

Поражение органов дыхания:

- Диффузный пневмофиброз
- Легочная гипертензия
- Фиброзирующий альвеолит



Поражение сердца:

- Поражение миокарда (фиброзирование, сосудистые нарушения, некоронарогенный кардиосклероз) – нарушение ритма; признаки ишемии миокарда, снижение сократительной способности
- Поражение эндокарда – возможно формирование порока
- Перикардит (сепарация листков перикарда при ЭхоКГ)

Диагностические критерии

Для установления Дз необходимо 2 больших и по крайней мере 1 малый критерий.

Большие критерии

✓
✓

✓

Малые критерии

- Сосудистые:
- ✓
✓
- Гастроинтестинальные
- ✓
✓
- Почечные
- ✓
✓

- Кардиальные
 - ✓
 - ✓
 - ✓
- Легочные
 - ✓
 - ✓
 - ✓
 - ✓
- Скелетно-мышечные
 - ✓
 - ✓
 - ✓
 - ✓
- Неврологические
 - ✓
 - ✓
 - ✓
- Серологические
 - ✓
 - ✓

Лечение ССД

-
-
- **Антифиброзная терапия: Д-пеницилламин (купринил)**
-
- **блокаторы Са-каналов (нифедипин, амлодипин**
-
-

Прогноз при ЮССД

-
-
-
-