

DOI: 10.32364/2618-8430-2022-5-2-169-172

Ограниченная склеродермия у новорожденного ребенка (случай из практики)

Н.И. Ахмина¹, П.С. Уткин², М.П. Шалатонин³, Ж.Л. Чабайдзе¹, А.А. Деметьев¹,
А.Л. Заплатников¹

¹ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Москва, Россия

²ГБУЗ ДИКБ № 6 ДЗМ, Москва, Россия

³ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ, Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

Склеродермия — редкая патология в педиатрической практике, хотя и занимает 3-е место после ювенильного идиопатического артрита и системной красной волчанки среди всех ревматических заболеваний детского возраста. При этом варианты врожденной склеродермии (ВС) рассматриваются как казуистика, так как в мировой литературе до настоящего времени имеются лишь единичные описания таких случаев. Этиология ВС неизвестна. Основными патогенетическими звеньями заболевания являются: повреждение сосудистого русла, дисфункция иммунной системы с нарушением регуляции высвобождения цитокинов и измененный синтез коллагена с пролиферацией фибробластов и последующим развитием фиброза. В статье приведено описание клинического случая склеродермии у новорожденного ребенка с врожденной локализованной нодулярной формой, клинические проявления которой были выявлены уже при рождении. Описаны трудности верификации диагноза на основании клинических и рутинных лабораторно-инструментальных исследований. Подчеркивается роль современных морфологических исследований, ввиду отсутствия специфических лабораторных тестов, в установлении диагноза склеродермии у новорожденного ребенка. Также представлен краткий обзор литературы, посвященной проблеме ВС.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: врожденная склеродермия, дети, диагностика, дифференциальная диагностика, морфологические исследования.
ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ: Ахмина Н.И., Уткин П.С., Шалатонин М.П. и др. Ограниченная склеродермия у новорожденного ребенка (случай из практики). РМЖ. Мать и дитя. 2022;5(2):169–172. DOI: 10.32364/2618-8430-2022-5-2-169-172.

Localized scleroderma in a newborn (case report)

N.I. Akhmina¹, P.S. Utkin², M.P. Shalatonin³, Zh.L. Chabaidze¹, A.A. Dement'ev¹, A.L. Zaplatnikov¹

¹Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation

²Children's Infectious Clinical Hospital No. 6, Moscow, Russian Federation

³Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Scleroderma is a rare condition in pediatrics although it ranks third (after juvenile idiopathic arthritis and systemic lupus erythematosus) among rheumatic diseases in children. Congenital scleroderma is considered casuistic since only single case reports are available in publications worldwide. The etiology of congenital scleroderma remains elusive. The principal pathogenic mechanisms are vascular network impairment, immune system dysfunction with abnormal regulation of cytokine release and altered collagen synthesis with fibroblast proliferation and fibrosis. This paper describes a newborn girl with congenital localized nodular scleroderma whose clinical presentations were detected at birth. The authors discuss difficulties with the diagnosis based on clinical and routine lab and instrumental tests. The role of modern morphological studies (given the lack of specific lab tests) to diagnose scleroderma in a newborn is emphasized. Finally, this paper provides a brief review of published data on congenital scleroderma.

KEYWORDS: congenital scleroderma, children, diagnostics, differential diagnosis, morphological studies.

FOR CITATION: Akhmina N.I., Utkin P.S., Shalatonin M.P. et al. Localized scleroderma in a newborn (case report). Russian Journal of Woman and Child Health. 2022;5(2):169–172 (in Russ.). DOI: 10.32364/2618-8430-2022-5-2-169-172.

ВВЕДЕНИЕ

Ювенильной склеродермией (ЮС) называют склеродермию, при которой клинические проявления манифестируют в возрасте до 18 лет. ЮС является редкой ревматологической патологией детского возраста. В то же время среди всех аутоиммунных заболеваний соединительной ткани у детей ЮС занимает 3-е место после ювенильного идиопатического артрита и системной красной волчанки. Этиология ЮС остается неизвестной. Основными патогенетическими звеньями заболевания являются: повреждение сосудистого русла, дисфункция иммунной системы с нарушением регуляции высвобождения цитокинов и измененный синтез коллагена с пролиферацией фибробластов и последующим развитием

фиброза. Специфические лабораторные тесты, на основании которых можно было бы верифицировать заболевание, до настоящего времени не разработаны. Диагноз устанавливается, как правило, на основании клинко-anamnestических данных и с учетом характерных гистологических признаков, если были проведены морфологические исследования. Учитывая клинические особенности, выделяют системную и ограниченную ЮС. Системная ЮС характеризуется развитием склероза кожи и поражением внутренних органов. При ограниченной ЮС имеет место преимущественное поражение кожи и/или подлежащих тканей с развитием в дальнейшем контрактур и значительно реже — с повреждением костных структур [1–5]. Особо следует отметить,

что в мировой литературе [6–11] имеются описания единичных случаев склеродермии, клинические проявления которой были обнаружены уже при рождении детей (врожденная склеродермия, ВС). Казуистическая частота встречаемости ВС и трудности ее диагностики явились основанием для настоящей публикации.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Девочка М. родилась от 39-летней женщины, от 5-й беременности, от 3-х оперативных родов на 39-й неделе гестации. Предыдущие беременности: 1-я — срочные роды; 2-я и 3-я — медицинские аборт; 4-я — оперативные своевременные роды; 5-я — настоящая беременность беременность, которая протекала с токсикозом в I триместре, острой респираторной инфекцией без подъема температуры во II триместре и преэклампсией 1-й степени в III триместре.

В семейном анамнезе: у матери имеются желчнокаменная болезнь, миопия слабой степени, варикозная болезнь вен нижних конечностей, эрозия шейки матки. Во время беременности мать в плановом порядке обследована на сифилис, гепатиты В и С, ВИЧ-инфекцию: результаты отрицательные. Отцу 40 лет, курит. Заболевания кожи и онкологическая патология в семейном анамнезе не установлены. Аллергический анамнез не отягощен.

При рождении: масса 3100 г, длина 50 см, окружность головы 35 см, окружность груди 32 см. Оценка по шкале Апгар 7–8 баллов. Состояние ребенка при рождении средней степени тяжести. При рождении на туловище (грудь, живот, спина), на конечностях и на лице отмечены узловатые образования от 3–5 мм до 25–35 мм в диаметре, плотные, возвышающиеся над уровнем кожи, местами сливающиеся, кожа над ними гиперемирована с синюшным оттенком (рис. 1). Дыхательные и гемодинамические нарушения отсутствовали. В неврологическом статусе — синдром угнетения с элементами возбуждения.

На 2-е сутки жизни девочка переведена из роддома в ГБУЗ ДИКБ № 6 ДЗМ. При поступлении, помимо описанных элементов на коже, был отмечен также гепатолиенальный синдром: печень (по Курлову) +1,5 см, +3,0 см, +1 см; селезенка +2 см. Рефлексы новорожденного вызывались в полном объеме. Учитывая клинические проявления, намеченный план обследования был направлен на проведение дифференциального диагноза между внутриутробными инфекциями, врожденным лейкозом и различными формами генодерматозов. Проведенное комплексное обследование позволило исключить врожденные инфекции и гемобластозы.

На фоне проводимой терапии (амоксциллин/клавуланат, внутривенное введение глюкозосолевых растворов, инозин, пиридоксин, никотинамид, рибофлавин) была отмечена некоторая положительная динамика. Кожные проявления стали менее выраженными, некоторые узлы в области спины, груди, конечностей купировались, на их месте остались пигментные пятна. Крупные узлы имели тенденцию к уменьшению в размерах. В динамике клинических проявлений не было отмечено инфекционного процесса, лабораторные показатели оставались в пределах референсных значений. Аппетит у девочки был хороший, питание усваивала в полном объеме, не срыгивала, весовая кривая — положительная.

Однако диагноз оставался неясным, несмотря на привлечение к курации ребенка врачей разных специальностей.



Рис. 1. Внешний вид кожных покровов новорожденной М.

Fig. 1. Skin appearance of a newborn girl with congenital scleroderma

Учитывая это, была проведена биопсия узла с последующим морфологическим исследованием, которое позволило выявить типичные признаки склеродермии (рис. 2). Принимая во внимание сроки манифестации заболевания и клинико-морфологические особенности, верифицирована ограниченная нодулярная ВС.

ОБСУЖДЕНИЕ

Вопросы, связанные с истинной частотой встречаемости ВС, активно обсуждаются в течение последних 10–15 лет. Это обусловлено тем, что клинические симптомы ВС, обнаруженные при рождении, нередко в течение длительного времени ошибочно трактуются как проявления других заболеваний. Неточная диагностика приводит к существенной задержке назначения адекватной терапии и, как следствие, к прогрессированию заболевания и высокому риску развития осложнений [6–11]. Так, по данным M. Mansour et al. [6], которые проводили международное мультицентровое исследование на протяжении 16 лет (2001–2017 гг.) и смогли выявить 25 педиатрических пациентов с ВС, среднее время от рождения детей с клиническими проявлениями ВС до постановки диагноза составило 2,9 года. При этом у 12 из 25 пациентов к этому времени уже имели место внекожные проявления склеродермии (скелетно-мышечные повреждения отмечены у 80% пациентов, неврологические — у 62%). Аналогичные результаты задержки постановки диагноза представлены и при описании единичных наблюдений ВС [7–11]. Учитывая, что в основе склеродермии лежат аутоиммунные механизмы, а также то, что по-прежнему не исключена вероятность стадийности повреждений различных органов и систем при склеродермии (на ранних стадиях — кожа и подлежащие ткани (ограниченная склеродермия), на поздних — внутренние органы (системная склеродермия)), очень важно своевременно установить диагноз и назначить адекватную терапию [1, 12–16].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Все вышесказанное определяет необходимость включать ВС в перечень вероятных заболеваний в тех случаях, когда у новорожденного на коже туловища, и/или конечностей, и/или головы имеют место различные по величине округлые участки гиперемии с цианотичным оттенком

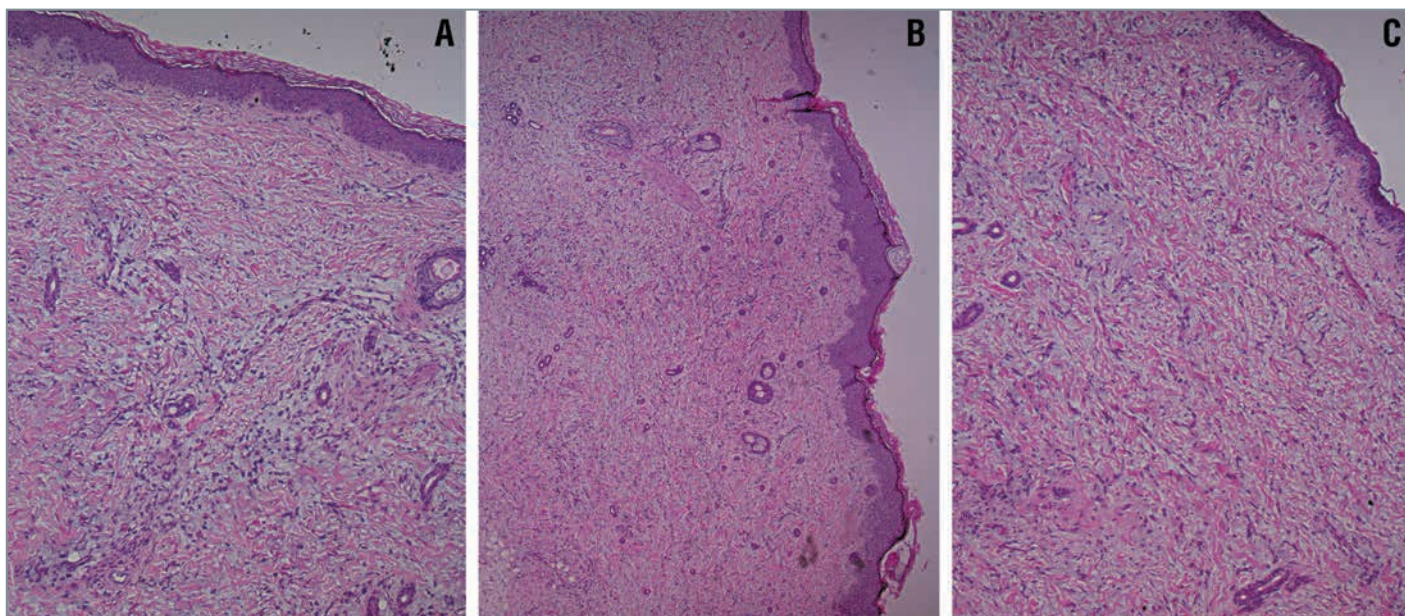


Рис. 2. Микропрепараты узла кожи новорожденной М.: дезорганизация дермы в виде хаотично переплетающихся коллагеновых волокон и фибробластов (А), периваскулярная лимфогистиоцитарная инфильтрация (В), очаги миксоматоза (С). Окраска гематоксилином и эозином. $\times 200$

Fig. 2. Microslides of skin nodule. Disorganization of the derma in the form of chaotically intertwined collagen fibers and fibroblasts (A), perivascular lymphohistiocytic infiltration (B), and locuses of myxomatosis (C). Hematoxylin and eosin stain. $\times 200$

на узловатых образованиях, возвышающихся над уровнем кожи. Учитывая, что специфические лабораторные тесты на ВС до настоящего времени не разработаны, окончательная верификация заболевания основывается на характерных гистологических признаках при морфологическом исследовании микропрепаратов, полученных после проведения биопсии измененных участков кожи и подлежащих тканей.

Литература / References

1. Раупов Р.К., Имельбаев А.И., Костик М.М. Ювенильная локализованная склеродермия с позиции детского ревматолога. Вопросы диагностики. Вопросы современной педиатрии. 2020;19(2):150–161. [Raupov R.K., Imelbaev A.I., Kostik M.M. Juvenile localized scleroderma from the perspective of a pediatric rheumatologist. Diagnostic issues. Questions of modern pediatrics. 2020;19(2):150–161 (in Russ.)]. DOI: 10.15690/vsp.v19i2.2109.
2. Zulian F. Scleroderma in children. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2017;31(4):576–595. DOI: 10.1016/j.berh.2018.02.004.
3. Herrick A.L., Ennis H., Bhushan M. et al. Incidence of childhood linear scleroderma and systemic sclerosis in the UK and Ireland. Arthritis Care Res. 2010;62(2):213–218. DOI: 10.1002/acr.20070.
4. Zulian F., Athreya V.H., Laxer R.M. et al. Juvenile Localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. Rheumatology (Oxford). 2006;45(5):614–620. DOI: 10.1093/rheumatology/kei251.
5. Kreuter A., Krieg T., Worm M. et al. German guidelines for the diagnosis and therapy of localized scleroderma. J Dtsch Dermatol Ges. 2016;14(2):199–216. DOI: 10.1111/ddg.12724.
6. Mansour M., Liy Wong C., Zulian F. et al. Natural history and extracutaneous involvement of congenital morphea: Multicenter retrospective cohort study and literature review. Pediatr Dermatol. 2018;35(6):761–768. DOI: 10.1111/pde.13605.
7. Zulian F., Vallongo C., de Oliveira S.K.F. et al. Congenital localized scleroderma. J Pediatr. 2006;149(2):248–251. DOI: 10.1016/j.jpeds.2006.04.052.
8. Joshi A., Al-Mutairi N., Nour-Eldin O. Congenital skin lesions presenting as morphea in a 4-year-old. Pediatr Dermatol. 2006;23(1):94–95. DOI: 10.1111/j.1525-1470.2006.00182.x.
9. Castañón C.S., Martínez Blanco J., Rodríguez Díaz E. Congenital morphea. An Pediatr (Barc). 2010;73(1):64–65. DOI: 10.1016/j.anpedi.2010.04.004.
10. Lipson J., O'Toole A., Kapur S. Delay in diagnosis of congenital linear scleroderma until adulthood. J Cutan Med Surg. 2015;19(2):156–158. DOI: 10.2310/7750.2014.14028.

11. Tomaszewska K.A., Krzysiek J., Kobusiewicz A. et al. Congenital morphea profunda in a 7-year-old male patient with coexistence of fibrous hamartoma of infancy: a rare case report. Postepy Dermatol Alergol. 2018;35(6):638–640. DOI: 10.5114/ada.2018.77617.
12. Zulian F., Vallongo C., Woo P. et al. Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society. Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. Arthritis Rheum. 2005;52(9):2873–2881. DOI: 10.1002/art.21264.
13. Постников С.С., Нажимов В.П., Фролов А.Б. Редкий случай системной склеродермии у ребенка четырех месяцев. Вопросы современной педиатрии. 2007;6(2):139–142. [Postnikov S.S., Nazhimov V.P., Frolov A.B. A rare case of systemic scleroderma in a 4-month-old baby. Questions of modern pediatrics. 2007;6(2):139–142 (in Russ.)].
14. Asano Y., Fujimoto M., Ishikawa O. et al. Diagnostic criteria, severity classification and guidelines of localized scleroderma. J Dermatol. 2018;45(7):755–780. DOI: 10.1111/1346-8138.14161.
15. Zulian F., Culpo R., Sperotto F. et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma. Ann Rheum Dis. 2019;78(8):1019–1024. DOI: 10.1136/annrheumdis-2018-214697.
16. Li S.C., Higgins G.C., Chen M. Extracutaneous involvement is common and associated with prolonged disease activity and greater impact in juvenile localized scleroderma. Rheumatology (Oxford). 2021;60(12):5724–5733. DOI: 10.1093/rheumatology/keab238.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Ахмина Наталия Ивановна — д.м.н., профессор кафедры неонатологии им. проф. В.В. Гаврюшова ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России; 123995, Россия, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1; ORCID iD 0000-0002-5870-4938.

Уткин Петр Сергеевич — врач-дерматолог ГБУЗ ДИКБ № 6 ДЗМ; 125438, Россия, г. Москва, 3-й Лихачевский пер., д. 2Б; ORCID iD 0000-0001-5934-8480.

Шалатонин Михаил Петрович — врач патологоанатомического отделения ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ; 119049, Россия, г. Москва, 4-й Добрынинский пер., д. 1/9; ORCID iD 0000-0002-9768-9646.

Чабаидзе Жужуна Лазаревна — к.м.н., доцент кафедры неонатологии им. проф. В.В. Гаврюшова ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России; 123995, Россия, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1; ORCID iD 0000-0002-2192-796X.

Дементьев Александр Анатольевич — к.м.н., доцент кафедры неонатологии им. проф. В.В. Гаврюшова ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России; 123995, Россия, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1; ORCID iD 0000-0002-7640-1172.

Заплатников Андрей Леонидович — д.м.н., профессор, проректор по учебной работе, заведующий кафедрой неонатологии им. проф. В.В. Гаврюшова, профессор кафедры педиатрии им. акад. Г.Н. Сперанского ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России; 123995, Россия, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1; ORCID iD 0000-0003-1303-8318.

Контактная информация: Заплатников Андрей Леонидович, e-mail: zaplatnikov@mail.ru.

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Конфликт интересов отсутствует.

Статья поступила 09.03.2022.

Поступила после рецензирования 01.04.2022.

Принята в печать 26.04.2022.

ABOUT THE AUTHORS:

Nataliya I. Akhmina — Dr. Sc. (Med.), professor of the Prof. V.V. Gavryushov Department of Neonatology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Barrikadnaya str., Moscow, 125993, Russian Federation; ORCID iD 0000-0002-5870-4938.

Petr S. Utkin — dermatologist, Children's Infectious Clinical Hospital No. 6; 2B, 3rd Likhachevskiy lane, Moscow, 125438, Russian Federation; ORCID iD 0000-0001-5934-8480.

Mikhail P. Shalatonin — pathologist, Morozov Children's City Clinical Hospital; 1/9, 4th Dobryninskiy pass., Moscow, 119049, Russian Federation; ORCID iD 0000-0002-9768-9646.

Zhuzhuna L. Chabaidze — C. Sc. (Med.), associate professor of the Prof. V.V. Gavryushov Department of Neonatology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Barrikadnaya str., Moscow, 125993, Russian Federation; ORCID iD 0000-0002-2192-796X.

Aleksandr A. Dement'ev — C. Sc. (Med.), associate professor of the Prof. V.V. Gavryushov Department of Neonatology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Barrikadnaya str., Moscow, 125993, Russian Federation; ORCID iD 0000-0002-7640-1172.

Andrey L. Zaplatnikov — Dr. Sc. (Med.), Professor, Vice-chancellor for Instructional Work, Head of the Prof. N.N. Gavryushov Department of Neonatology, professor of the Acad. G.N. Speranskiy Department of Pediatrics, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1 Barrikadnaya str., Moscow, 125993, Russian Federation; ORCID iD 0000-0003-1303-8318.

Contact information: Andrey L. Zaplatnikov, e-mail: zaplatnikov@mail.ru.

Financial Disclosure: no authors have a financial or property interest in any material or method mentioned.

There is no conflict of interests.

Received 09.03.2022.

Revised 01.04.2022.

Accepted 26.04.2022.



IX Общероссийская
конференция
7–10 сентября 2022
СОЧИ

FLORES VITAE
7–10 сентября

FLORES VITAE
Контраверсии
в неонатальной
медицине и педиатрии



ПРИГЛАШАЕМ!

Место проведения: **ГРАНД-ОТЕЛЬ «ЖЕМЧУЖИНА», ЗИМНИЙ ТЕАТР**

+7 (499) 346 3902

ova@praesens.ru

praesens.ru

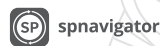
stpraesens

praesens

statuspraesens



StatusPraesens
profmедиа



ОЧНО + ОНЛАЙН
CONNEXIO
— congress space by StatusPraesens —

