

ОПИСАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определение.

Системный склероз (склеродермия - с греческого «твердая кожа») – группа редких заболеваний соединительной ткани. Соединительная ткань – это опорный каркас системы мягких тканей организма, внутренних органов. Она покрывает внутренние органы, отделяет группы клеток внутри органов, формируя их структуру. То есть это своеобразный «скелет» наших органов, которым соединительная ткань придаёт форму. Такие важные структуры как плевра (оболочка легких), перикард (оболочка сердца), брюшина (оболочка, покрывающая брюшную полость изнутри) тоже состоят из соединительной ткани. Часть структур нашей кожи – тоже состоит из соединительной ткани. Такое распространение соединительной ткани в организме человека и определяет характерные для склеродермии признаки болезни. Если болезнь ограничена поражением кожи и подлежащих тканей (включая ткани глаз, суставов), говорят об очаговой склеродермии. Распространение болезни на внутренние органы (пищеварительная система, сердце, легкие, почки) указывает на развитие системного склероза.

Частота склеродермии не превышает 3 новых случаев на 100 тысяч человек ежегодно. Например, при населении около 140 млн (как в России) в стране регистрируется в среднем не более 4 тысяч новых случаев болезни ежегодно. Около 90% случаев болезни – это очаговая склеродермия. Среди больных девочек больше (соотношение 3:1).

Патогенез.

Склеродермия является воспалительным заболеванием, но причины воспаления однозначно не установлены. Предполагается, что заболевание является аутоиммунным, то есть в основе склеродермии – реакция собственной иммунной системы ребенка против компонентов соединительной ткани. В результате возникает воспаление, либо местное (в коже), либо системное (в органах), с последующей избыточной продукцией в месте воспаления волокнистой (рубцовой) ткани.

Мы можем выделить несколько основных факторов, предрасполагающих к развитию болезни:

- **Генетические факторы.** Небольшое число случаев склеродермии, носят семейный характер. Кроме того, заболевание чаще встречается у представителей некоторых этнических групп. Однако конкретного гена, изменение структуры которого (мутация) приводит к развитию заболевания, не выявлено.
- **Факторы окружающей среды.** У некоторых людей симптомы склеродермии могут возникать после перенесенных инфекционных заболеваний (вирусных или бактериальных), после длительного воздействия ультрафиолетового излучения (длительное пребывание на солнце). Повторное воздействие этих факторов, может увеличить риск обострения склеродермии даже на фоне лечения, назначенного лечащим врачом.

Клиническая картина.

Очаговая склеродермия

Основной признак очаговой склеродермии – появление участков (часто это линейные полосы) «жесткой», «плотной» кожи на руке, ноге или туловище, реже – на лице и коже волосистой части головы.

На ощупь кожа будет ощущаться как более плотная, на вид – будет отличаться от здоровых участков, может блестеть, а также вы не сможете собрать ее в складку. В случае появления очага на лице, ребенок не сможет «гримасничать», например, нахмурить лоб или надуть щеки. В первое время такие участки кожи нередко бывают окружены красным, пурпурными или утратившим пигментацию ободком. Позднее, у лиц со светлой кожей участки «жесткой», «плотной» кожи приобретают коричневый, а затем белый цвет. У лиц с темной кожей на ранних стадиях болезни пораженный участок кожи может выглядеть как кровоподтек, а затем стать белым.

Системный склероз

Ранние признаки болезни включают изменение цвета пальцев рук и ног с колебаниями температуры кожи от повышенной к пониженной (синдром Рейно) и появление язв на кончиках пальцев. Возможно развитие артрита (появление отека, боли и ограничения при движении в суставе). Кожа кончиков пальцев рук и ног часто быстро затвердевает и становится блестящей. Это может произойти и с кожей носа. В последующем площадь уплотнения кожи может увеличиться, появляются видимое расширение мелких сосудов (телеангиэктазия), признаки атрофии кожи и подкожной ткани (уменьшение толщины кожи по сравнению со здоровыми участками) и отложения солей кальция под кожей, так называемых кальцинатов (внутрикожные плотные, легко определяемые при ощупывании узелки).

Распространение болезни на внутренние органы сопровождается появлением признаков поражения органов пищеварительной системы, сердца, легких и/или почек.

Появляются изжога (ощущение дискомфорта или жжения за грудиной, распространяющееся от верхней части живота, обусловленное поступлением желудочного содержимого в пищевод), трудности при глотании твердой пищи. С распространением болезни на другие отделы пищеварительной системы возникает вздутие живота (чувство распухшего живота), боли в животе, также могут развиваться нарушения стула (возникновение запора или диареи).

При поражении легких основным проявлением (симптомом) системной склеродермии будет затруднение дыхания. Однако на ранних стадиях болезни поражение легких может быть обнаружено только по результатам компьютерной томографии грудной полости или определение функции внешнего дыхания.

Поражение сердца проявляется нарушениями ритма, которые регистрируются на электрокардиограмме.

Первым признаком поражения почек является повышение в общем (клиническом) анализе мочи уровня белка, при этом пациент не будет ощущать никаких проявлений прогрессирования болезни.

Диагностика.

Какие исследования необходимы?

В момент постановки диагноза необходимо исключить заболевания, которые протекают с похожими клиническими проявлениями (инфекционные заболевания, другие ревматические заболевания и др.). Для этого проводится полное обследование,

включающее комплекс лабораторных и инструментальных исследований, перечень которых определяет ваш врач-ревматолог в соответствии с клиническими рекомендациями.

Диагностика очагового и системного склероза (склеродермии) проводится с учётом внешних проявлений, лабораторных анализов и исследований внутренних органов, поскольку эти формы заболевания имеют разную степень поражения тканей и органов.

Очаговый (локализованный) склероз обычно затрагивает только кожу и подлежащие ткани, без вовлечения внутренних органов. При проведении лабораторных исследований, как правило, отклонения не обнаруживают. Признаков поражения внутренних органов обычно нет. Диагноз чаще всего устанавливается на основании внешнего осмотра врача-дерматовенеролога или врача-ревматолога. Он обращает внимание на появление плотных, блестящих участков кожи, изменение её цвета, снижение эластичности, отсутствие роста волос или потоотделения. При очаговой склеродермии (склеродермия морфеа («morphea»)) такие участки могут появляться на туловище, конечностях или лице, в виде бляшек или плотной полосы. В некоторых случаях для подтверждения диагноза необходимо провести биопсию кожи с патолого-анатомическим исследованием биопсийного (операционного) материала кожи, микроскопическое исследование, которой показывает утолщение соединительной ткани и уменьшение количества сосудов. Могут назначаться анализы крови на аутоантитела, чтобы исключить системный вариант болезни. При необходимости выполняется УЗИ или МРТ мягких тканей, чтобы определить глубину и распространённость процесса.

Системный склероз (системная склеродермия) диагностируется более комплексно, поскольку заболевание поражает не только кожу, но и сосуды, лёгкие, сердце, почки и пищеварительный тракт. При лабораторном обследовании в крови определяются аутоантитела, типичные для склеродермии (антинуклеарные антитела, антитела к топоизомеразе I (Scl-70), к центромере, к РНК-полимеразе III). Эти маркёры помогают не только подтвердить диагноз, но и оценить возможный риск поражения внутренних органов. Важным этапом диагностики является капилляроскопия ногтевого ложа — безболезненное исследование мелких сосудов под ногтями с помощью микроскопа, которое показывает наличие сосудистых повреждений, характерных для системного склероза.

Для оценки состояния внутренних органов проводятся инструментальные исследования: компьютерная томография органов грудной клетки или спирометрия для выявления признаков лёгочного фиброза, эхокардиография для оценки работы сердца и давления в лёгочных артериях, анализ мочи и УЗИ почек для контроля функции почек, рентгенография или эндоскопическое исследование пищевода при нарушении глотания и изжоге. В отдельных случаях выполняется биопсия кожи или лёгочной ткани, чтобы подтвердить наличие воспаления и фиброзных изменений.

Окончательный диагноз ставится врачом-ревматологом после анализа всех данных: клинических проявлений, результатов лабораторных и инструментальных исследований. Важно помнить, что ранняя диагностика склеродермии имеет решающее значение: чем раньше выявлено заболевание, тем выше шанс замедлить его развитие, предотвратить повреждение органов и сохранить нормальное качество жизни пациента.

Лечение.

Глюкокортикоиды

Глюкокортикоиды, такие как метилпреднизолон или преднизолон, используются для уменьшения воспаления и подавления активности иммунной системы

Начальная доза глюкокортикоидов и частота их приема зависят от тяжести заболевания, а также от того, какая из систем органов поражена.

После того, как начальные проявления заболевания удастся взять под контроль, дозу глюкокортикоидов уменьшают до минимально возможного уровня, способного контролировать заболевание и поддерживать удовлетворительное состояние ребенка.

Снижение дозы глюкокортикоидов должно происходить постепенно, с частым контролем, чтобы убедиться, что клинические и лабораторные показатели активности заболевания остаются низкими.

Порой подростки могут поддаться искушению прекратить прием глюкокортикоидов или уменьшить либо увеличить их дозу; иногда это связано с накопившимся неприятием побочных эффектов, а иногда – с тем, что они почувствовали себя лучше, либо хуже.

Важно, чтобы дети и их родители понимали, как работают глюкокортикоиды и чем грозит прекращение лечения без медицинского наблюдения.

После начала лечения глюкокортикоидами организм прекращает выработку собственного кортизола, и, если глюкокортикоиды используются в течение довольно длительного периода, а затем вдруг их применение прекращается, организм может в течение некоторого времени быть не в состоянии начать выработку достаточного количества собственного кортизола. Результатом может быть опасное для жизни состояние - надпочечниковая недостаточность. Кроме того, слишком быстрое снижение дозы глюкокортикоидов может вызвать обострение заболевания.

Иммунодепрессанты

К иммунодепрессантам относятся азатиоприн, метотрексат, микофенолата мофетил и циклофосфамид и другие. Механизм действия иммунодепрессантов отличен от механизма действия глюкокортикоидов.

Иммунодепрессанты применяют с целью достижения ремиссии заболевания, а также чтобы помочь врачам уменьшить ежедневную дозу глюкокортикоидов и уменьшить их побочные эффекты.

Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП)

ГИБП включают лекарственные средства, которые блокируют выработку аутоиммунных антител или эффект определенной молекулы.

Выбор препарата зависит от тяжести заболевания, вовлечённых органов и индивидуальной переносимости лечения.

Очаговая склеродермия

Цель лечения – как можно быстрее прекратить воспалительный процесс. При необходимости лекарственного лечения назначают глюкокортикоиды, метотрексат или другие противовоспалительные и противоревматические препараты. Лечение назначает врач-ревматолог и/или врач-дерматовенеролог. Врачи этих специальностей впоследствии наблюдают за больным.

Для решения косметических проблем, вызванных изменением цвета и вида пораженных участков кожи, особенно если они на лице, могут быть использованы косметические средства.

Системный склероз

Лечение проводится под контролем врача-ревматолога с опытом ведения больных со склеродермией, совместно с другими специалистами (врачом-детским кардиологом, врачом-нефрологом, врачом-гастроэнтерологом, врачом-офтальмологом). Для лечения

применяются глюкокортикоиды, метотрексат, микофенолата мофетил и другие лекарственные препараты.

При тяжелом течении очаговой или системной склеродермии лечащим врачом может быть рассмотрен вопрос применения генно-инженерных биологических препаратов (например, абатацепт, тоцилизумаб, ритуксимаб). Опыт их применения имеется как в России, так и за рубежом. Однако в настоящее время эти препараты не зарегистрированы в России для применения у пациентов со склеродермией и могут быть назначаться только в соответствии с принципом off-label (вне инструкции). Это значит, что для назначения препарата лечащему врачу потребуется достаточно полно проинформировать родителей пациента о необходимости такого лечения, затем получить подписанное родителем добровольное согласие на это, а также заручиться согласием на такое лечение врачебной комиссии, действующей с этой целью в лечебном учреждении. Важно понимать, что необходимость применения препарата, выбор конкретного генно-инженерного биологического препарата и схема лечения будут определяться вашим лечащим врачом. В случае поражения легких или почек может быть назначен циклофосфамид.

При синдроме Рейно решающее значение для предотвращения образования трещин и изъязвления кожи имеет поддержание достаточного кровообращения путем предотвращения переохлаждения, а в некоторых случаях применения препаратов, оказывающих влияние на микроциркуляцию: блокаторов кальциевых каналов с преимущественным действием на сосуды, периферических вазодилататоров, антитромботических средств и других групп лекарственных препаратов. Для сохранения подвижности суставов и стенок грудной клетки необходима физиотерапия и применение подобранных врачом-дерматовенерологом косметических средств для ухода за кожей (кремы, лосьоны и др. косметические средства).

После того как активность болезни снижается, начинается второй этап — поддержание ремиссии. Важно продолжать долгосрочное наблюдение у врача. Регулярные обследования помогают вовремя выявить возможное обострение и скорректировать терапию. Родителям и пациенту важно знать основные тревожные признаки: появление постоянного насморка, кашля с кровью, боли в груди, изменения цвета мочи, выраженной усталости или повышения температуры. При их возникновении нужно сразу обратиться к врачу. Успех лечения зависит от раннего начала терапии, правильного подбора препаратов и строгого соблюдения всех врачебных рекомендаций.

Другие способы лечения

Немедикаментозное лечение очагового и системного склероза играет важную роль в улучшении качества жизни пациента после того, как воспалительный процесс удалось взять под контроль с помощью лекарственной терапии. Эти методы направлены на устранение последствий болезни, а также на поддержание физической активности и психологического состояния пациента.

Очаговый (локализованный) склероз

Очаговый склероз у детей обычно затрагивает только кожу и подлежащие ткани, не поражая внутренние органы. Немедикаментозные методы направлены на сохранение подвижности, предотвращение уплотнений и улучшение функций конечностей.

Лечебная физкультура (ЛФК) и физиотерапия помогают укреплять мышцы и поддерживать кровообращение в поражённых участках кожи, а также сохранять подвижность суставов, особенно рук и ног.

Психологическая поддержка помогает ребёнку справляться с тревогой и снижением самооценки из-за видимых изменений кожи.

Системный склероз (системная склеродермия)

Системный склероз у детей поражает не только кожу, но и внутренние органы — лёгкие, сердце, почки, пищеварительный тракт. Немедикаментозные методы направлены на поддержку функций организма, восстановление подвижности и дыхательной способности, а также на психологическую и социальную адаптацию.

Лечебная физкультура (ЛФК) и физиотерапия помогают поддерживать подвижность суставов, мышц и улучшать кровообращение.

Ортопедические методы — ортезы для пальцев и кистей, специальные стельки или обувь помогают сохранить функции и снизить деформацию суставов.

Психологическая поддержка и социальная адаптация помогают ребёнку справляться с тревожностью, стеснением и ограничениями, связанными с хроническим заболеванием.

Важно отметить, что немедикаментозные методы не замена медикаментозного лечения лекарства.

ИСТОЧНИКИ:

1. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. Textbook of pediatric rheumatology. 8th ed. Philadelphia: Elsevier, Inc 2020

КУДА ОБРАЩАТЬСЯ:

список медицинских (федеральных / региональных), иных учреждений (если имеется в силу специфики заболеваний)

ШАБЛОН МАРШРУТИЗАЦИИ:

Первичный визит к педиатру

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. При наличии признаков заболевания пациент направляется к врачу-ревматологу по месту жительства.

Первичный визит к врачу-ревматологу

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. Врач-ревматолог определяет необходимость срочной госпитализации в стационар или назначения дополнительного обследования с целью диагностики, подтверждения или исключения диагноза.

Помощь в стационаре

Пациент с установленным диагнозом ревматического заболевания направляется в профильное отделение (ревматологическое отделение или отделение, которое имеет в составе ревматологические койки).

Диагностика и лечение тяжелых и сложных вариантов заболевания, а также назначение/коррекция генно-инженерных биологических препаратов проводится при участии медицинских организаций федерального подчинения (в том числе с помощью телемедицинских технологий).

Установление диагноза и динамическое наблюдение

С момента установления диагноза и назначения лечения пациент находится под диспансерным наблюдением врача-ревматолога по месту жительства.

ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВОПРОСЫ:

Что такое Системный склероз?

Системный склероз (склеродермия - с греческого «твердая кожа») – группа редких заболеваний соединительной ткани. Соединительная ткань – это опорный каркас системы мягких тканей организма, внутренних органов. Она покрывает внутренние органы, отделяет группы клеток внутри органов, формируя их структуру. То есть это своеобразный «скелет» наших органов, которым соединительная ткань придаёт форму. Такие важные структуры как плевра (оболочка легких), перикард (оболочка сердца), брюшина (оболочка, покрывающая брюшную полость изнутри) тоже состоят из соединительной ткани. Часть структур нашей кожи – тоже состоит из соединительной ткани. Такое распространение соединительной ткани в организме человека и определяет характерные для склеродермии признаки болезни. Если болезнь ограничена поражением кожи и подлежащих тканей (включая ткани глаз, суставов), говорят об очаговой склеродермии. Распространение болезни на внутренние органы (пищеварительная система, сердце, легкие, почки) указывает на развитие системного склероза.

Что означает «хроническое заболевание»?

О заболевании говорят, что оно хроническое, когда соответствующее лечение не во всех случаях приводит к излечению, но позволяет уменьшить симптомы и улучшить лабораторные показатели. Также это означает, что после того, как диагноз установлен, невозможно предвидеть, как долго ребенок будет болеть.

Каковы причины заболевания?

Склеродермия является воспалительным заболеванием, но причины воспаления однозначно не установлены. Предполагается, что заболевание является аутоиммунным, то есть в основе склеродермии – реакция собственной иммунной системы ребенка против компонентов соединительной ткани. В результате возникает воспаление, либо местное (в коже), либо системное (в органах), с последующей избыточной продукцией в месте воспаления волокнистой (рубцовой) ткани.

Мы можем выделить несколько основных факторов, предрасполагающих к развитию болезни:

- **Генетические факторы.** Небольшое число случаев склеродермии, носят семейный характер. Кроме того, заболевание чаще встречается у представителей некоторых этнических групп. Однако конкретного гена, изменение структуры которого (мутация) приводит к развитию заболевания, не выявлено.
- **Факторы окружающей среды.** У некоторых людей симптомы склеродермии могут возникать после перенесенных инфекционных заболеваний (вирусных или бактериальных), после длительного воздействия ультрафиолетового излучения (длительное пребывание на солнце). Повторное воздействие этих факторов, может увеличить риск обострения склеродермии даже на фоне лечения, назначенного лечащим врачом.

Это наследственное заболевание?

Свидетельств в пользу наследственной (семейной) природы склеродермии не обнаружено, хотя в нескольких работах сообщалось о повышенной частоте этого заболевания в отдельных семьях.

Можно ли предотвратить данное заболевание?

В настоящее время способов профилактики этого заболевания не существует. Это означает, что вы как родитель или пациент не можете сделать ничего, чтобы предотвратить возникновение заболевания.

Является ли это заболевание инфекционным?

Склеродермия не является инфекционным заболеванием, т.е. оно не вызвано микроорганизмами (бактериями, вирусами), а значит, не передается при контакте с пациентом или его окружением.

На основании чего диагностируется это заболевание?

Диагноз системного склероза или очаговой склеродермии у детей устанавливается на основании клинических проявлений заболевания, результатов лабораторных и инструментальных исследований.

Очаговая форма склеродермии поражает только кожу. Врач обращает внимание на участки, которые стали плотными, блестящими или изменили цвет, проверяет, не ограничивают ли они движения пальцев или конечностей. Иногда берут небольшой образец кожи — биопсию — чтобы подтвердить, что это именно уплотнение соединительной ткани. Дополнительно могут понадобиться УЗИ или МРТ мягких тканей, чтобы оценить глубину поражения. Анализы крови помогают исключить системную форму.

Системная форма затрагивает не только кожу, но и внутренние органы. Обращают внимание на побледнение или посинение пальцев при холоде, появление небольших язвочек. Анализы крови помогают выявить маркеры, характерные для системного поражения, и понять, какие органы могут быть вовлечены. Проводится исследование мелких сосудов под ногтями, обследование лёгких, сердца, почек и пищеварительного тракта с помощью КТ, УЗИ, анализов и эндоскопии. При необходимости выполняется биопсия кожи или лёгких для уточнения степени поражения.

Только после комплексного обследования — осмотра кожи, анализов крови, инструментальных исследований и биопсии — врач может точно определить, очаговая это форма или системная, и назначить соответствующее лечение, которое поможет сохранить здоровье и качество жизни ребёнка.

Когда необходимо начинать лечение?

Лечение склеродермии у детей необходимо начинать как можно раньше, сразу после подтверждения диагноза или при высоком подозрении на заболевание. Раннее начало терапии — ключевой фактор успешного лечения.

Склеродермия может быстро прогрессировать, приводя к уплотнению кожи, ограничению подвижности суставов и поражению внутренних органов (лёгких, сердца, почек, пищеварительного тракта). Чем раньше начато лечение, тем выше вероятность: замедлить или остановить прогрессирование болезни, сохранить подвижность суставов и функции кожи, предотвратить необратимые повреждения органов, снизить потребность в высоких дозах лекарств и уменьшить риск осложнений.

При очаговом склерозе лечение начинают после подтверждения поражения кожи, чтобы сохранить мягкость и предотвратить уплотнения.

При системном склерозе терапию начинают немедленно, как только выявлены признаки поражения кожи и/или внутренних органов, даже если результаты некоторых исследований ещё уточняются. Задержка лечения повышает риск серьёзных осложнений, таких как лёгочная недостаточность, фиброз внутренних органов, гипертензия, нарушение функции почек или сердца.

Чем раньше будет начато лечение, тем выше вероятность: добиться стойкой ремиссии, сохранить функцию органов и предотвратить их необратимое повреждение, снизить риск осложнений и инвалидизации.

Как насчет нетрадиционных методов лечения/дополнительной терапии?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Необходимо взвешивать риски и преимущества применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы хотите разобраться в возможностях дополнительных и альтернативных методов лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не будут против альтернативных методов лечения при условии, что вы будете следовать рекомендациям врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Когда лекарства, такие как ГК, необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы, которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

Безопасен ли длительный прием лекарств?

Непросто принять, что ребенок должен принимать лекарственные препараты всегда. Родители часто беспокоятся о возможных побочных эффектах лечения, особенно в случае длительного приема лекарственных средств. Ниже даны разъяснения на этот счет.

Глюкокортикоиды. Длительное применение глюкокортикоидов в высоких дозах сопровождается задержкой роста ребенка, снижением плотности костной ткани, заметным повышением аппетита, что в свою очередь может привести к ожирению. Поэтому важно поощрять детей употреблять в пищу продукты, которые удовлетворяют их аппетит, но не приведут к увеличению потребления калорий.

Метотрексат. Применение препарата может привести к появлению тошноты и рвоты. Для контроля потенциальной токсичности препарата важно регулярно проводить биохимический анализ крови общетерапевтический для определения активности печеночных ферментов. В случае значительного повышения их активности проводится снижение дозы метотрексата или даже его отмена. Для снижения риска поражения печени метотрексатом вместе с ним назначают фолиевую кислоту. Аллергические реакции на метотрексат возникают редко.

Микофенолата мофетил. Среди побочных эффектов на фоне длительного приема микофенолата мофетила могут встречаться аллергические реакции, а также признаки поражения печени (повышение активности печеночных ферментов в крови) в биохимическом анализе крови и/или снижение клеток крови (как правило, уровня лейкоцитов) в общем (клиническом) анализе крови. Именно поэтому во время применения препарата необходимо периодически контролировать лабораторные показатели.

Генно-инженерные биологические препараты. При применении данной группы препаратов необходимо тщательно контролировать возникновение инфекций, аллергических реакций, функцию печени, изменений в общем (клиническом) анализе крови развернутом, биохимическом анализе крови общетерапевтическом.

При соблюдении рекомендаций лечащего врача и мониторинге (регулярном контроле) лабораторных показателей, риск возникновения побочных эффектов и их выраженность может быть минимальной. Однако, периодические осмотры, лабораторные

исследования и оценка функций внутренних органов могут быть причиной дополнительных трудностей для ребенка и его семьи.

Как долго необходимо продолжать лечение?

Лечение длительное. Его продолжительность определяется лечащим врачом на основании состояния пациента.

Средств для полного излечения системного склероза не существует. Клинические проявления и лабораторная активность заболевания могут быть минимальными или даже отсутствовать, если регулярно принимать лекарства в соответствии с предписаниями врача-ревматолога.

Прогрессирование очаговой склеродермии обычно ограничивается периодом в нескольких лет. Склеротизация кожи часто прекращается через несколько лет после начала заболевания. Иногда это может занять до 5–6 лет, а некоторые участки могут стать даже более заметными после того, как воспалительный процесс завершится (это связано с возможным изменением цвета пораженных участков тела).

Системный склероз – хроническое заболевание. К ухудшению состояния детей в первую очередь могут привести нерегулярный прием лекарств, инфекции, стресс и воздействие солнечного света. Предсказать, каким будет течение заболевания очень трудно.

Каков долгосрочный прогноз при системной склеродермии?

Системная склеродермия потенциально жизнеугрожающее заболевание. В долгосрочной перспективе наибольшая угроза связана с поражением внутренних органов (сердца, почек, легких). У некоторых пациентов заболевание может протекать стабильно в течение длительного времени. Достижение состояния неактивной болезни (ремиссии) при системной склеродермии менее вероятно, чем при очаговой форме болезни. Вместе с тем, в результате лечения может быть достигнуто значительное улучшение или, по крайней мере, стабилизация заболевания.

Может ли диета повлиять на течение болезни?

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь, не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Пациентам, принимающим ГК, нужно избегать переедания, так как эти препараты повышают аппетит. Кроме того, следует избегать пищи с высоким содержанием калорий и натрия во время лечения ГК, даже если их доза небольшая.

Может ли климат повлиять на течение болезни?

Доказательства того, что климат может повлиять на проявления болезни, отсутствуют. Тем не менее, смена климата, особенно выраженная инсоляция, острые респираторные, кишечные и другие инфекции, которыми дети часто болеют в жарком климате, могут спровоцировать обострение заболевания.

Известно, что воздействие солнечного света может провоцировать развитие обострения ревматических заболеваний. Чтобы предотвратить эту проблему, рекомендуется использование высокоэффективных местных защитных солнцезащитных средств. Их необходимо наносить на все открытые части тела, когда ребенок находится вне помещения. Помните о необходимости наносить солнцезащитный крем, по крайней мере, за 30 минут до выхода на улицу. Это важно, чтобы крем смог проникнуть в кожу, и чтобы кожа стала сухой.

Что могут дать физическая нагрузка и лечебная физкультура?

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого ребенка. Одна из целей терапии состоит в том, чтобы обеспечить детям возможность вести нормальную жизнь, насколько это возможно, и чувствовать, что они ничем не отличаются от своих сверстников. В этой связи, общая рекомендация для больных со склеродермией состоит в том, что пациенты должны участвовать в занятиях теми видами спорта, которые они выбирают, но при этом должны понимать, что необходимо ограничивать физическую активность, если возникают боль или дискомфорт. Этот выбор является частью более общего отношения ребенка к своей жизни, основанного на самостоятельности и способности справляться с ограничениями, налагаемыми болезнью.

Разрешены ли занятия спортом?

Игровые виды спорта – это важный аспект повседневной жизни здорового ребенка. Лучше отдавать предпочтение тем видам спорта, в которых соблюдены следующие принципы — умеренность, постепенность и безопасность, например, плавание, лечебная физкультура, дыхательная гимнастика, катание на велосипеде.

Может ли ребенок регулярно посещать школу?

Крайне важно, чтобы ребенок систематически посещал школу. Ограниченная подвижность может быть проблемой для посещения школы; она может вызвать трудности при ходьбе, быстрое утомление, боль или скованность. В остром периоде болезни предпочтительнее обучение на дому. В ремиссии ребенок может посещать школу как его здоровые сверстники. Физическое воспитание и участие в спортивных мероприятиях рекомендуется с учетом ограничения в подвижности, обусловленного активностью болезни. Школа для детей столь же важна, как работа для взрослых – это место, где ребенок учится, как стать самостоятельной личностью, продуктивной и независимой. Родителям и учителям необходимо сделать все возможное, чтобы стимулировать детей участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, чтобы они были успешными в учебе, способными общаться со сверстниками и взрослыми, чтобы быть принятыми и ценимыми друзьями.

Разрешена ли вакцинация?

Если пациент находится на лечении иммуносупрессорами (ГК, метотрексат, ГИБП) вакцинацию живыми ослабленными микроорганизмами проводить не рекомендуется из-за потенциального риска распространения инфекции в результате сниженной иммунной защиты. Вакцины, не содержащие живых микроорганизмов, а только патогенные белки, вводятся по индивидуальному графику, по жестким показаниям после приема (осмотра, консультации) врача-ревматолога.

Будет ли у ребенка нормальная взрослая жизнь?

Это основная цель лечения, и в большинстве случаев так и происходит. В настоящее время комбинированное использование фармакологического лечения и реабилитации позволяет достичь ремиссии у большинства пациентов. Также следует уделять пристальное внимание психологическому воздействию болезни на ребенка и его семью. Хронические заболевания, к числу которых относится системный склероз, тяжело отражаются на всей семье, и, конечно, чем серьезнее заболевание, тем труднее с ним бороться. Ребенку будет тяжело справляться со своей болезнью должным образом, если этого не делают родители. Велика привязанность родителей к своему ребенку, и чтобы упредить возможные проблемы ребенка, они его чрезмерно опекают. Положительно направленное отношение родителей, которые поддерживают ребенка и поощряют его к тому, чтобы он был, насколько это возможно, максимально самостоятельным, несмотря на болезнь, будет чрезвычайно ценной

помощью ребенку для преодоления трудностей, связанных с заболеванием, позволит справиться со всем наравне со своими сверстниками и развиваться в независимую, уравновешенную личность. Команда детских ревматологов в случае необходимости должна предоставлять пациентам психосоциальную поддержку. Группа поддержки семей и благотворительные организации также могут помогать семьям справляться с болезнью.

БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЕ ФОНДЫ ИЛИ НКО:

1. Межрегиональная благотворительная общественная организация содействия в реализации социальных программ в области медицины и здравоохранения «ВОЗРОЖДЕНИЕ»
<https://childhope.ru/>
vk.com/vozhzhdenie2007
t.me/childhope
2. Профильная некоммерческая организация «Ассоциация детских ревматологов»
<https://aspirre-russia.ru/>