

Федеральное государственное
бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Донецкий государственный медицинский
университет имени М. Горького»

Министерства здравоохранения
Российской Федерации

Кафедра дерматовенерологии и
косметологии ФНМФО

Склерема новорожденных

Доцент Горбенко А.С.
Врач-ординатор Моргунова Е.А.

15.01.2025 г.
г. Донецк

АКТУАЛЬНОСТЬ

- Склерема (липофагическая гранулема, болезнь Ундервуда) — очень тяжелое заболевание неонатального периода, представляет собой локальное, быстро переходящее в диффузное уплотнение подкожно-жировой клетчатки младенца
- Наблюдается исключительно у слабых, недоношенных детей, а также при сильном обезвоживании и истощении новорожденного
- Пик заболеваемости - 2-5 день жизни. Обычно это происходит при преждевременных родах вне лечебного учреждения, когда дети попадают в больницу спустя часы после рождения, в тяжелом состоянии, с низкой температурой тела

Этиология и патогенез

Этиология и патогенез не установлены

- Предполагают, что в основе развития склеремы определенную роль играет инфекция
- Развитие заболевания связывают также с изменением метаболизма (соотношение насыщенных и ненасыщенных жирных кислот)
- Допускаются гипотезы о роли родовой травмы, охлаждения, патологии эндокринных органов и нервной системы
- Но наиболее распространенное предположение, это то, что склерема относится к коллагенозам

Клиническая картина

Склерема новорожденных имеет две основные клинические формы: **генерализованную** и **узловую**

Зачастую они возникают одновременно у одного ребенка, крайне редко развиваются изолированно



Генерализованная форма

- Период возникновения - первые 24-48 часов жизни ребенка
- Ранние проявления - безболезненные участки индурации кожи и подкожно- жировой клетчатки каменистой плотности
- Первичная локализация - лицо, шея, ягодицы
- Размер пораженных участков варьируется от 2 до 7 см в диаметре, контуры нечеткие
- Изначальный цвет - бурый, который постепенно переходит в телесный оттенок

Генерализованная форма

- Температура тела снижается, может составлять меньше 36°C
- Ребенок становится апатичным, аппетит снижается, возникает чрезмерная сонливость
- Двигательная активность исчезает полностью
- Возникает обезвоживание
- Постепенно ослабевает дыхание, снижается частота сердечных сокращений (ЧСС), артериальное давление (АД)
- Определяется позитивный симптом «белого пятна»
- При отсутствии своевременного и адекватного лечения эта форма имеет высокую летальность, смерть наступает на 5-8 день заболевания

Узловая форма

- Манифестация происходит в первые 6 недель жизни
- Узловая форма склеремы новорожденных характеризуется индурацией кожи и подкожно-жировой клетчатки в форме узлов с четким контуром
- Первичная локализация - голени, бедра, ягодицы, лопатки
- Размер уплотнений - от 8 до 20 мм
- Как правило, поражение происходит симметрично. Кожные покровы над узлами становятся более плотными, сухими, возникает их напряжение
- Цвет варьирует от синих до красных оттенков, меняется редко
- Тургор кожи повышен. Кожная складка над уплотнением не образуется
- Температура тела снижается, АД и ЧСС падают
- При адекватной интенсивной терапии в возрасте 4-5 месяцев возможно обратное развитие заболевания и благоприятный прогноз

Диагностика

Диагностика склеремы базируется на физикальном обследовании и анамнестических данных

- При обследовании ребенка устанавливается локальное или диффузное утолщение подкожно-жировой клетчатки, склонность процесса к генерализации



Диагностика

- В гемограмме выявляется лейкоцитоз, анемия, повышение свертываемости крови
- В биохимическом анализе крови- гипопротеинемия
- Гистологически:
 - обнаруживаются некроз жировых клеток
 - образование кристаллов жирных кислот
 - вокруг некротизированных долек развивается гранулема из гигантских и эпителиоидных клеток

Дифференциальный диагноз

Склерему новорожденных следует отличать от склередемы новорожденных, склеродермии и адипонекроза

- Склередема характеризуется отеком подкожно-жировой клетчатки, который переходит в индурацию, а в патологический процесс могут вовлекаться стопы, ладони и гениталии. Прогноз при склередеме, как правило, благоприятный - заболевание разрешается спустя 2-3 недели
- Адипонекроз связан с травмами, инфекциями и системными заболеваниями (сахарный диабет). Проявляется в любом возрасте, образованием болезненных пятен и бляшек на коже, сопровождается отечностью, покраснением и другими признаками воспаления

Дифференциальный диагноз

- Склеродермия возникает вследствие аутоиммунных изменений, в любом возрасте. Истинная прогрессирующая и ограниченная склеродермия редко встречается у новорожденных и чаще у детей старшего возраста. При этом у детей наблюдаются ограниченные, преимущественно линейные формы и реже прогрессирующая склеродермия и формы *morphoea placate* и *guttata*

Лечение

- Прежде всего надо тщательно, но осторожно согревать ребенка путем помещения его в кувез, применения горячих ванн (39°C), соллюкса, обкладывания грелками
- Применяют антибиотики (пенициллин, карбенициллин, ампиокс) длительностью до 14 дней и преднизолон по 1-2 мг на кг массы тела в сутки. Когда уплотнение и отек кожи и подкожно-жировой клетчатки значительно уменьшатся, дозу преднизолона постепенно снижают, вплоть до полной его отмены
- Эффективны гемотрансфузии (по 25-30 мл через день), инъекции гамма-глобулина, аевита (0,1 мл 2 раза в день внутримышечно)
- В тяжелых случаях назначают средства, поддерживающие сердечную деятельность и дыхание, подкожно вводят кислород и изотонический раствор хлорида натрия
- Наружно - стероидные кремы, мази, теплое растительное масло

Прогноз и профилактика

- Прогноз зависит от своевременного выявления и адекватного лечения
- Профилактика заключается в предотвращении охлаждения новорожденного и восстановлении адекватной терморегуляции в максимально короткие сроки
- Если же переохлаждение произошло, то вводят внутримышечно аевит по 0,1 мл 2 раза в день в течение 5—7 дней и согревают ребенка

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**

The slide features a white background with a green border. On the left, there is a large orange circle. On the right, there are several overlapping light green circles of various sizes. At the bottom left, there is a dark green shape. A white rectangular box is positioned below the main text, flanked by horizontal lines.