

Ювенильная системная склеродермия у мальчика 4 лет: клинический случай



ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России

ФИО докладчика

Томашева Татьяна Сергеевна

Студентка 5 курса, педиатрического факультета

Научные руководители:

Бурлуцкая Алла Владимировна

Профессор, заведующий кафедрой педиатрии 2, д.м.н.



Актуальность



Ювенильная системная склеродермия (диффузный кожный системный склероз) – мультисистемное заболевание соединительной ткани, характеризующееся симметричным уплотнением кожи, подкожной клетчатки, сочетающееся с фиброзными и дегенеративными изменениями синовиальной оболочки суставов, дигитальных артерий и внутренних органов (пищевода, кишечника, сердца, легких, почек).



Заболеваемость ювенильной системной склеродермией составляет 0,27 случаев на 1000 в год. Ошибочный диагноз при первом обращении выставляется в 70% случаев.

Цель исследования

Демонстрация сложного
клинического случая
ювенильной системной
склеродермии у мальчика 4 лет.



Материалы и методы

Проведён ретроспективный анализ истории болезни пациента с диагнозом ювенильная системная склеродермия, проходившего лечение в государственном бюджетном учреждении здравоохранения «Детская краевая клиническая больница» Министерства здравоохранения Краснодарского края.



Результаты и обсуждения



Пациент госпитализирован с жалобами на:

- субфебрилитет ($37,5^{\circ}\text{C}$)
- резкое ограничение движения в суставах
 - «маскообразное» лицо
- уплотнение и истончение кожи на туловище.

Результаты и обсуждения



Из анамнеза заболевания

В связи с жалобами на боли в суставах, субфебрилитет госпитализирован в специализированное отделение ДГБ г. Краснодара.

Повышение эозинофилов, иммуноглобулина E, ревмофактора, волчаночного антикоагулянта и антинуклеарных антител.

Консультирован ревматологом, выставлен диагноз «Дебют юношеского артрита?».

В качестве терапии рекомендованы НПВС (ибупрофен).
Состояние без положительной динамики.

В связи с ухудшением состояния 12 марта 2024 г. переведен в специализированное отделение ДККБ г. Краснодара.

Результаты и обсуждения



Антропометрические
данные

Состояние средней степени
тяжести.

Рост: 100 см. Вес: 11 кг.

Z-score веса: -4,03.

Дефицит массы тела II
степени.

Кожный синдром

Очаги уплотнения и
утолщения кожи на туловище
неправильной формы с
блеском и очагами
гиперпигментации
Снижение эластичности
кожи.



Фото 1. Внешний вид пациента

Результаты и обсуждения



Фото 2. Внешний вид пациента

Изменение лица: кожа вокруг рта истончена, ограничение открывания рта, отсутствие подкожной жировой клетчатки на лице, гипомимия.

Истончение ушных раковин.

Органы дыхания: ЧДД 28 в минуту, аускультативно жесткое дыхание, хрипов нет.

Область сердца визуально не изменена, аускультативно тоны ясные. ЧСС 124 в минуту

Живот увеличен в объеме, при пальпации мягкий, безболезненный, значительное уплотнение передней поверхности брюшной стенки.

Печень + 1 см от края реберной дуги.

Селезенка не пальпируется.



Фото 3. Внешний вид пациента

Результаты и обсуждения



Фото 4. Внешний вид пациента

Суставной синдром: поражение суставов в виде псевдоартрита, склеродактилия кистей рук. Сгибательные контрактуры локтевых, коленных, голеностопных, тазобедренных суставов, суставов кистей, движения ограничены, умеренно болезненны.

Мышцы значительно уплотнены, их тонус снижен.

Синдром Рейно в виде холодной, бледной кожи пальцев рук.



Фото 5. Внешний вид пациента

Результаты и обсуждения



Общий анализ крови		Биохимический анализ крови	
↑ Эритроцитоз	5,04*10 ¹² /л (3,5-4,5)	↑ АСТ	278 Ед/л (0-47)
↑ Тромбоцитоз	418*10 ⁹ /л (160-390)	↑ АЛТ	357 Ед/л (0-40)
↓ Лимфопения	21,7% (26-60)	↑ Церулоплазмин	0,72 г/л (0,2-0,6)
↑ Моноцитоз	13,2% (1-6)	↑ ГГТ	49 Ед/мл (0-23)
↑ Нейтрофилёз	67,4% (25-60)	↑ ЛДГ	579 Ед/мл (0-450)

CD маркеры	
CD45+лимф.	19,4%
↑ CD3+лимф.	84,3% (62-69)
↓ CD3+abs	1,18 (1,8-3)
↓ CD19+лимф.	0,7% (21-28)
↓ CD19+abs	0,01 (0,7-1,3)
↑ CD4+лимф.	58,8% (30-40)
↓ CD3+CD4+abs	0,82 (1-1,8)
↓ CD8+лимф.	22,3% (25-35)
↓ CD3+CD8+abs	0,31 (0,8-1,5)
↓ CD16+/CD56+лимф.	13,7% (8-15)
↓ CD3-(CD16+56+)abs	0,19 (0,2-0,6)
↑ Ratio (CD4:CD8)	2,64 (1-1,6)

Общий и биохимический анализ мочи – в пределах нормы.

Иммуноферментные исследования

↑ Антиглиадиновые антитела IgA 20.65 Ед/мл (0-12,5)
 ↑ Антиглиадиновые антитела IgG 15.42 Ед/мл (0-12,5)
 ↓ Антитела к тканевой транскламиназе IgG 0.23 Ед/мл (0-10)
 Определение антител к циклическому цитрулированному пептиду 0.08 Ед/мл (0-10)

Результаты и обсуждения



УЗИ почек

Признаки умеренных диффузных изменений паренхимы почек с дилатацией собирательной системы правой почки.

ЭКГ

PQ 0,12/с, QT 396/с, ЧСС 120/мин. Ритм синусовый, тахикардия, нарушение внутрижелудочковой проводимости.

УЗИ гепатобиллиарной системы

Эхографические признаки умеренной гепатомегалии с диффузными изменениями паренхимы. Реактивные изменения поджелудочной железы.



Фото 6. КТ грудной полости в боковой проекции

КТ грудной полости

Признаки пневмофиброзных изменений S5 справа, S8 слева.

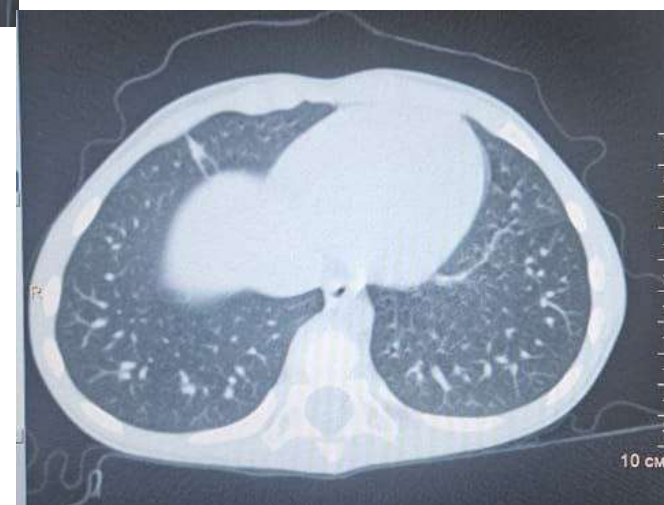


Фото 7. КТ грудной полости

Результаты и обсуждения



На основании

Жалоб на:
изменение
кожи,
субфебрилитет,
ограничение
движений в
суставах.

Анамнеза:
характерные
изменения анализов,
консультация и
лечение
ревматологом в
профильном
отделении.

Объективного обследования:
наличие очагов уплотнения и
утолщения кожи с
целлулоидным блеском,
разгибательной контрактуры
суставов, синдрома Рейно в
виде холодной, белой кожи
пальцев рук, тахипноэ,
тахикардии

**Данных
параклинического
обследования:** изменения
анализов крови, наличие
псевдосиновита, фиброза
легких, аритмии

Основной диагноз. Ювенильная системная склеродермия, диффузная форма, подострое течение (поражение кожи и подкожных тканей, опорно-двигательного аппарата, легких, сердца), активность 2-3 степени.

Сопутствующий диагноз. Гепатит неуточненный, умеренной степени активности.

Результаты и обсуждения



Противовоспалительная
терапия

Метипреднизолон (0,5 мг/кг/сут)

Цитостатическая
терапия

Метотрексат (15 мг/м²/нед)

Поддерживающая терапия на фоне цитостатических
препаратов: фолиевая кислота (1 мг)

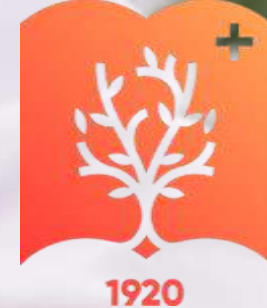
Ангиопротекторы

Нифедипин (1,25 мг/сут) актовегин (2,0 мл),
пентоксифиллин (1 мл на 100 мл физ. р-ра).

Заочно консультирован в НМИЦ г. Москва по вопросу о биологической терапии.
Были введены препараты: ритуксимаб (375 мг/м кв), торатиниб (3,5 мг 2 р/сут),
снижена доза преднизолона до 5 мг/сут.

Выводы

- Благодаря интенсивной и своевременной патогенетической терапии удалось стабилизировать состояние.
- Это позволило остановить прогрессирование кожного патологического процесса, фиброза легких.



Литературный поиск



Литературный поиск проводился на ресурсах
PubMed и eLibrary



27 209
результатов



8393
результата

Степень личного участия



- Курация пациента с лечащим врачом
- Работа с историей болезни и выписными эпикризами
- Анализ результатов лабораторных и инструментальных методов исследования
- Изучение клинических рекомендаций по данному заболеванию
- Анализ и обобщение данных зарубежной и российской литературы по теме
- Написание тезиса
- Подготовка доклада и презентации



Благодарю за внимание!

