

# **Morphea: ограниченная склеродермия у детей (аспекты взаимодействия дерматологов и педиатров)**

**проф. Проценко О.А., проф. Проценко Т.В. , доц. Милус И.Е.**  
*кафедра дерматовенерологии и косметологии ФИПО ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М.  
ГОРЬКОГО*  
*Республиканский клинический дерматовенерологический центр МЗ ДНР*

## Определение и клинические формы

- **Морфеа (L94.0) – это проявление локализованного склероза кожи, причины которого до настоящего времени остаются дискутабельными**
- **У девочек встречается чаще, чем у мальчиков**
- **Клинические проявления могут быть в нескольких вариантах**
  - **Бляшечная склеродермия (единичные/множественные очаги)**
  - **Атрофодермия Пьерини-Пазини (небольшие пятнистые очаги, болезнь «белых пятен», склероатрофический лишай)**
  - **Линейные очаги (полосовидные на конечностях) – инвалидизирующая форма**
  - **Лобно-височная склеродермия («удар сабли», гемиатрофия лица)**
  - **Крупные генерализованные бляшки**
  - **Инвалидизирующее пансклеротическое поражение (глубокое поражение с узлами и фиксацией подлежащей ткани)**
  - **Локализованная узловатая форма**

## Патофизиология и патогенез

- Гистология и гистохимия пораженной кожи такие же, как и при системном склерозе
- Повышены уровень коллагена 1 типа и уровень экспрессии мРНК вследствие повышенной активности фибробластов
- Периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты предшествуют фиброзу с утолщением коллагеновым волокон
- Ассоциации с инфекцией *Borrelia* скорее случайны, чем носят причинный характер
- Обсуждается связь с другими инфекциями, стрептококковой сенсibilизацией

## Диагноз – лабораторное обследование

- Биопсия – показаниям, при неочевидной клинике
- Антитела к одноцепочечной ДНК обнаруживают у детей с линейной морфеа или при генерализованном поражении
- В эндемичных зонах рекомендуют обследование на инфекцию *Borrelia*

## Дифференциальный диагноз

- Витилиго: депигментированные пятна
- Анетодермия: пятнистая атрофия
- Лихен склеротический и атрофический: фолликулярный гиперкератоз, разрушение эластичных волокон
- Узловатый полиартерит: минимальное уплотнение, сетчатоподобные фиолетовые очаги (livedo racemosa)
- Атрофодермия идиопатическая прогрессирующая (болезнь Пьерини-Пазини): доброкачественная атрофия без склероза, сосуществует с очагами морфеа
- Scleroderma adultorum (болезнь Бушке): острое начало, постинфекционное состояние
- Псевдосклеродермия: после инъекций витамина К, блеомицина и некоторых других лекарств
- Системный склероз в отличие от генерализованного морфеа: отсутствует феномен Рейно, поражение внутренних органов

## Лечение

### Общие терапевтические рекомендации:

- **Естественное течение заболевания может привести к его спонтанному разрешению**
- **Активное лечение показано в случае прогрессирования процесса, при генерализованной форме морфеа и линейной инвалидизирующей форме заболевания**
- **В настоящее время нет полностью эффективной терапии**

## Рекомендуемые методы лечения

- **Топическое применение кортикостероидных гормонов в сочетании с топическими ингибиторами кальциневрина**
- **Фототерапия: UVB 311 nm**
- **Физиотерапия: ультразвук, массаж, инфракрасный лазер**
- **В ряде случаев антибактериальная терапия: пенициллин G (10 млн ME/сутки 14 дней), цефалоспорины, азитромицин**
- **Вазоактивные препараты**
- **Витаминотерапия**

## Альтернативные режимы

- Пеницилламин (150-600 мг/сутки) длительно
- Пенициллинотерапия по 100 тыс ЕД каждые 3 часа, 21 день, несколько курсов
- Системные полиэнзимы (вобензим) в возрастных дозировках 3-6 мес.

## Вопросы взаимодействия

- **Дерматолог**
  - Верификация диагноза и решение вопроса о необходимости биопсии
  - Дерматологический диагноз, обследование, программа лечения и реабилитации
- **С педиатром:**
  - Оценка состояния внутренних органов и исключение системности поражения
  - Общая оценка развития ребенка и при необходимости - терапия
  - Системная терапия другой патологии (по показаниям)
- **С эндокринологом**
  - Исключение и /или лечение патологии щитовидной железы, метаболических и др. нарушений
- **С детским гинекологом-эндокринологом**
  - Раннее выявление гормональных нарушений и решение вопроса об их коррекции

***БЛАГОДАРИМ ЗА ВНИМАНИЕ***