

А.О. Затолокина<sup>1, 2</sup>, Т.В. Белоусова<sup>1, 2</sup>, С.А. Лоскутова<sup>1, 2</sup>, Н.Е. Блажитко<sup>2</sup><sup>1</sup> Новосибирский Государственный медицинский университет, Новосибирск, Российская Федерация<sup>2</sup> Государственная Новосибирская областная клиническая больница, Новосибирск, Российская Федерация

# Значение кожного синдрома в первичной диагностике заболеваний соединительной ткани у детей на примере клинического случая

**Автор, ответственный за переписку:**

Затолокина Анастасия Олеговна, ассистент кафедры педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, врач детский кардиолог, ревматолог ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница»

**Адрес:** 630091, Новосибирск, Красный проспект, 52, **тел.:** +7 (913) 934-12-54, **e-mail:** cardionso@yandex.ru

**Обоснование.** Своевременная верификация клинического диагноза системных заболеваний соединительной ткани у детей на основании дебюта наиболее ранних симптомов, в том числе кожных проявлений, и вовремя инициированная терапия позволяют снизить риски необратимых осложнений, увеличить продолжительность жизни пациентов и улучшить ее качество. **Цель исследования.** Провести анализ характера кожных проявлений как маркера дебюта заболеваний соединительной ткани, таких как системная красная волчанка (СКВ), локализованная склеродермия (ЛС), ювенильный дерматомиозит (ЮДМ), ювенильный полиартериит (ЮП), ювенильный артрит с системным началом (сЮА), и сроков постановки основного клинического диагноза от момента возникновения (манифестации) кожного синдрома (КС). Для наглядной демонстрации значимости КС в своевременности постановки клинического диагноза представлен клинический случай. **Методы.** Анализ медицинской документации и проспективное наблюдение 47 пациентов в возрасте до 17 лет 11 мес с установленным диагнозом заболеваний соединительной ткани и наличием КС в дебюте заболевания. Демонстрация клинического случая. **Результаты.** Среди пациентов с СКВ лишь 20,0% детей имели КС только в виде волчаночной «бабочки». Срок от момента появления КС до постановки диагноза составил  $8,0 \pm 2,1$  мес. У 57,2% пациентов с ЛС выявлен КС исключительно в виде единичных или множественных склеродермических элементов. Средний срок постановки диагноза ЛС от момента появления КС составил  $11,0 \pm 1,9$  мес. У всех пациентов с ЮДМ кожные проявления характеризовались полиморфностью. Диагноз был выставлен через  $14,0 \pm 3,2$  мес от дебюта КС. У пациентов с документированным ЮП кожные проявления дебютировали в виде эритемы, участков некроза, ладонного капиллярита, сетчатого ливеда, хейлита. Срок от появления КС до постановки диагноза составил  $6,0 \pm 2,4$  мес. Среди пациентов с сЮА КС был представлен пятнисто-папулезной сыпью, ассоциированной с лихорадкой. Срок до постановки клинического диагноза от дебюта КС составил  $2,0 \pm 1,1$  мес. **Заключение.** В большинстве случаев у пациентов с заболеванием соединительной ткани КС в дебюте заболевания характеризовался полиморфностью и многообразием элементов с вовлечением сосудистого компонента. При этом время от дебюта заболевания соединительной ткани в виде появления КС до постановки клинического диагноза варьировало в диапазоне от 2 до 14 мес.

**Ключевые слова:** дети, иммуноопосредованные воспалительные заболевания соединительной ткани, кожный синдром, системная красная волчанка, локализованная склеродермия, ювенильный дерматомиозит, ювенильный полиартериит, ювенильный артрит с системным началом

**Для цитирования:** Затолокина А.О., Белоусова Т.В., Лоскутова С.А., Блажитко Н.Е. Значение кожного синдрома в первичной диагностике заболеваний соединительной ткани у детей на примере клинического случая. *Педиатрическая фармакология*. 2024;21(5):432–439. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v21i5.2791>

## ОБОСНОВАНИЕ

Несмотря на хорошо изученные механизмы патогенеза иммуноопосредованных воспалительных заболеваний соединительной ткани и использование современных достижений науки в ревматологии, проблема ранней диагностики этих заболеваний у детей стоит особенно остро.

Своевременная верификация клинического диагноза, в первую очередь, в дебюте заболевания, с выявлением наиболее ранних симптомов и своевременно инициированное патогенетическое лечение позволяют предотвратить развитие необратимых осложнений, увеличить продолжительность жизни пациентов и улучшить ее качество.

Как известно, вовлечение кожи в воспалительный процесс относится к категории типичных проявлений системных заболеваний соединительной ткани, особенно при их дебюте, что определяет ценность этих проявлений как клинически значимого и раннего диагностического критерия.

Поражение кожи при указанных заболеваниях происходит в рамках генерализованного иммуноопосредованного васкулита, а особенности кожных проявлений характеризуются полиморфизмом и вариабельностью и, что особенно важно, могут отражать активность основного заболевания [1].

Васкулит — это иммунопатологическое воспаление стенки сосуда, приводящее к ишемическим изменениям

органов и тканей, получающих кровоснабжение соответствующим сосудом [2]. С клинической точки зрения васкулиты делятся на первичные и вторичные. Первичные васкулиты являются самостоятельной нозологической единицей, они, в свою очередь, могут не только входить в состав системного заболевания соединительной ткани, но и ограничиваться только кожными проявлениями (дермальные ангииты). Вторичные васкулиты развиваются, как правило, на фоне иммуноопосредованных воспалительных заболеваний, в частности системной красной волчанки (СКВ), системной и локализованной склеродермии (ЛС), юношеского дерматомиозита (ЮДМ), ювенильного артрита с системным началом (сЮА) [3], или сопровождаются инфекционными заболеваниями (варианты «детских» инфекций с сыпью) и неопластические процессы.

Морфологически при системных васкулитах в процесс вовлекаются сосуды всех калибров, а при вышеперечисленных системных заболеваниях соединительной ткани и дермальных ангиитах — и микроциркуляторное русло. Характер и выраженность кожного синдрома (КС), т.е. «яркость» кожных проявлений, при этом определяются степенью вовлеченности в воспалительный процесс микроциркуляторного русла. Так, поражение кожи при СКВ представлено в виде многообразия морфологических элементов с их патогномичными особенностями, а волчаночная «бабочка» является «визитной карточкой» заболевания. По данным различных научных источников литературы, симметричная эритема на лице с распространением на скуловые области, надбровные



**Рис. 1.** Волчаночная «бабочка». Эритема с четко очерченными границами, патогномичной локализацией

**Fig. 1.** Malar rash. Erythema with clearly defined boundaries, pathognomonic localization

дуги, переносицу встречается у 80–100% пациентов с СКВ, из них в более половины случаев данный КС является дебютным [4, 5] (рис. 1).

Эритематозные элементы могут распространяться на область верхней трети передней и задней поверхностей грудной клетки, отражая высокую активность

Anastasia O. Zatolokina<sup>1, 2</sup>, Tamara V. Belousova<sup>1, 2</sup>, Svetlana A. Loskutova<sup>1, 2</sup>, Nataliya E. Blagitko<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russian Federation

<sup>2</sup> Novosibirsk State Regional Clinical Hospital, Novosibirsk, Russian Federation

## The Importance of the Skin Syndrome in the Primary Diagnosis of Connective Tissue Diseases in Children: Case Report

**Background.** Timely verification of the clinical diagnosis of connective tissue diseases in children based on the onset of the earliest symptoms, including skin manifestations, and timely initiation of treatment can prevent the development of irreversible complications, increase the life expectancy of patients and its quality. **The aim of the study.** To analyze the nature of skin manifestations as a marker of the onset connective tissue disorders, such as systemic lupus erythematosus (SLE), localized scleroderma (morphea), juvenile dermatomyositis (JDM), juvenile polyarteritis nodosa (PAN), systemic juvenile idiopathic arthritis (SJIA), and the timing of the main clinical diagnosis from the moment of manifestation of connective tissue disorders. To clearly demonstrate the importance of skin syndrome in the timeliness of clinical diagnosis, a clinical case is presented. **Methods.** Analysis of medical records and prospective observation of 47 patients aged up to 17 years 11 months with an established diagnosis of connective tissue diseases and the presence of skin syndrome at the onset of the disease. **Results.** Among patients with SLE, only 20.0% of children had skin syndrome only in the form of butterfly rash, and other skin manifestations were noted in 80.0% of patients. The period from the onset of skin syndrome to diagnosis was  $8.0 \pm 2.1$  months. In 57.2% of patients with morphea, skin syndrome was detected exclusively in the form of single or multiple elements, and in 42.8% there was a combination of a pathognomonic morphological element with alopecia and scleroderma. The average time to make a clinical diagnosis of morphea from the onset of the skin syndrome was  $11.0 \pm 1.9$  months. In all patients with JDM, skin manifestations were characterized by polymorphism (papules and Gottron's sign, heliotrope rash, palmar capillaritis, livedo reticularis, cheilitis). The diagnosis was made  $14.0 \pm 3.2$  months from the onset of skin syndrome. In patients with documented PAN, skin manifestations debuted in the form of erythema, areas of necrosis, palmar capillaritis, livedo reticularis, and cheilitis. The period from the onset of skin syndrome to clinical diagnosis was  $6.0 \pm 2.4$  months. Among patients with SJIA, skin syndrome was represented by a maculopapular rash associated with fever and its regression when body temperature normalized. The period until clinical diagnosis was made from the onset of the skin syndrome was  $2.0 \pm 1.1$  months. **Conclusion.** In most cases, the skin syndrome in patients at the onset of the disease was characterized by polymorphism and diversity of elements with the involvement of the vascular component. At the same time, the time from the debut of connective tissue disease in the form of the appearance of skin syndrome to the clinical diagnosis varied in the range from 2 to 14 months.

**Keywords:** children, connective tissue diseases, skin syndrome, systemic lupus erythematosus, localized scleroderma, juvenile dermatomyositis, juvenile polyarteritis nodosa, systemic juvenile idiopathic arthritis

**For citation:** Zatolokina Anastasia O., Belousova Tamara V., Loskutova Svetlana A., Blagitko Nataliya E. The Importance of the Skin Syndrome in the Primary Diagnosis of Connective Tissue Diseases in Children: Case Report. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2024;21(5):432–439. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v21i5.2791>



**Рис. 2.** Кожные склеродермические элементы неправильной формы, с гиперпигментацией по периферии и депигментацией в центре

**Fig. 2.** Skin sclerodermic elements of irregular shape, with hyperpigmentation on the periphery and depigmentation in the center

иммунопатологического процесса. Также типичным проявлением СКВ является фотосенсибилизация. Вариабельность КС при СКВ весьма обширна и представлена такими проявлениями васкулита сосудов кожи, как ладонный капиллярит, сетчатое ливедо, синдром Рейно. В случаях вовлечения волосяного фолликула развивается алопеция, а слизистых оболочек — хейлит, язвенные элементы на слизистых оболочках. Геморрагические петехиальные высыпания могут быть проявлением как васкулита, так и тромбоцитопении [5].

ЛС — группа заболеваний, проявления которых, как правило, ограничиваются поражением кожи, подкожно-жировой клетчатки, редко — костных структур, преимущественно без вовлечения внутренних органов [6]. КС при данном заболевании также обусловлен

иммуноопосредованным воспалением мелких сосудов с исходом в фиброз соединительнотканых структур. Кожные элементы представлены очагами различной формы (от неправильных округлых до линейных), в дебюте заболевания имеют эритематозный характер, а при естественном течении заболевания приобретают белесоватый оттенок (цвета слоновой кости), с уплотнением в центре в виде атрофии (рис. 2). В активную стадию заболевания очаг проявляется пурпурным ореолом, окружающим фиброзирующий депигментированный центр очага [7]. При локализации фиброза в зоне волосистой части головы характерной является потеря волос в очаге поражения. Расположение очагов на коже не имеет специфики. При глубоких формах ЛС в процесс фиброза могут вовлекаться глубоко подлежащие структуры соединительной ткани — подкожно-жировая клетчатка, фасции, подлежащие мышечные структуры и даже кость.

В дебюте ЮДМ КС имеет важное значение, так как встречается у подавляющего большинства больных и предшествует поражению мышц более чем у половины пациентов [8]. Патогномоничными для ЮДМ являются папулы Готтрона и признак Готтрона.

Папулы Готтрона представляют собой эритематозно-лиловые высыпания в виде выпуклых папул или бляшек с поверхностным гиперкератозом и шелушением на коже разгибательных поверхностей мелких суставов. В динамике на месте папул остаются депигментация, атрофия и рубчики. Признак Готтрона — это эритематозные с лиловым оттенком пятна или бляшки на коже разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов, реже — лодыжек [9]. Также характерным КС для ЮДМ является гелиотропная сыпь — симметричные эритематозные высыпания с лиловым оттенком («дерматомиозитные очки») в сочетании с выраженным отеком периорбитальной клетчатки, лица. Сопутствующие кожные изменения при ЮДМ включают в себя пойкилодермию (ограниченные участки гипо- и гиперпигментации, телеангиэктазии и поверхностной атрофии), признак «кобуры» (сетчатая, ливедоподобная или линейная макулярная лиловая эритема на боковых поверхностях бедер и над тазобедренными суставами) (рис. 3, 4) [10].

В процессе естественного течения заболевания или на фоне проводимой терапии КС способен изменяться или регрессировать, что может отражать эффективность подобранного лечения.



**Рис. 3.** Мелкоточечная сыпь по типу телеангиэктазии  
**Fig. 3.** Small-point rash by type of telangiectasia



**Рис. 4.** Лиловая эритема на коже бедер  
**Fig. 4.** Purple erythema on the skin of the thighs

ЮП относится к варианту узелкового полиартериита, развивающемуся преимущественно у детей. Он отличается гиперергическим компонентом, преимущественным поражением периферических сосудов и возможным развитием тромбангиотических осложнений с формированием очагов сухих некрозов кожи, слизистых оболочек, гангреной пальцев.

КС развивается практически у всех детей с этой болезнью и характеризуется как мультиформная эритема (древовидное или сетчатое ливедо, цианотичные пятна, внутрикожные узелки, локальные отеки мягких тканей) [11]. Встречаются также геморрагические элементы, в том числе петехиальные. Для естественного течения ЮП характерно развитие поверхностных и глубоких некрозов (инфаркты кожи, возникшие вследствие ишемии вовлеченных сосудов) (рис. 5), а также дигитальных некрозов подушечек пальцев (рис. 6).

сЮА — аутовоспалительное заболевание, в патогенезе которого лежат активация врожденной иммунной системы и продукция провоспалительных цитокинов активированными макрофагами (интерлейкина (IL) 6, IL-1, IL-18), фактора некроза опухоли альфа (tumor necrosis factor alpha; TNF- $\alpha$ ), гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (granulocyte-macrophage colony-stimulating factor; GM-CSF) и др.) [12]. Для данного заболевания характерна пятнистая или пятнисто-папулезная сыпь. Пятна могут быть окружены бледным ободком, в центре более крупных элементов формируется очаг просветления за счет ишемизации. Сыпь может быть линейной, сливаться и мигрировать. Примечательно появление КС на высоте лихорадки и его исчезновение при нормализации температуры тела. Излюбленной локализацией сыпи являются лицо, боковые поверхности туловища, ягодицы и конечности (особенно над поверхностью суставов). При развитии синдрома активации макрофагов (macrophage activation syndrome; сЮА-MAS), тяжелого осложнения сЮА, сыпь приобретает геморрагический характер.



**Рис. 5.** Сетчатое ливедо на коже спины и плеча с образованием глубокого некроза кожи и подлежащих тканей  
**Fig. 5.** Reticulated livedo on the skin of the back and shoulder with the formation of deep necrosis of the skin and underlying tissues

Помимо вышеописанного КС, могут развиваться ладонный капиллярит, сетчатое ливедо и локальный ангионевротический отек, чаще в области кистей рук.

### Цель исследования

Провести анализ характера кожных проявлений как маркера дебюта заболеваний соединительной ткани, таких как СКВ, ЛС, ЮДМ, ЮП, сЮА, и сроков постановки основного клинического диагноза от момента возникновения (манифестации) КС.

### МАТЕРИАЛ

Медицинские карты стационарного больного 47 пациентов в возрасте до 17 лет 11 мес с иммуноопосредованными воспалительными заболеваниями соединительной ткани с наличием КС в дебюте заболевания, которые были госпитализированы и наблюдались в педиатрической клинике ГБУЗ НСО ГНОКБ г. Новосибирска в период с 2018 по 2023 г. (5-летний период).

### МЕТОДЫ

Проведен ретро- и проспективный анализ медицинской документации пациентов с заболеваниями соединительной ткани и наличием КС в дебюте заболевания. В исследуемой группе пациентов проведена первичная диагностика указанных заболеваний по соответствующим клиническим, лабораторным и иммунологическим критериям. Структура заболеваний представлена в таблице.

Демонстрацией значимости КС служит клинический случай, описывающий полиморфность кожных проявлений в дебюте СКВ.

### Статистический анализ

Статистический анализ проводился с использованием программы Excel Microsoft Office 2016. Для описания дискретных данных применялись абсолютные значения



**Рис. 6.** Некроз концевой фаланги 1-го пальца кисти  
**Fig. 6.** Necrosis of the terminal phalanx of the 1st finger of the hand

**Таблица.** Структура заболеваний соединительной ткани в исследуемой группе пациентов

**Table.** The structure of the IMID of connective tissue in the study group of patients

Заболевания	Количество больных	
	Абс.	%
Системная красная волчанка	10	21,2
Локализованная склеродермия	21	44,7
Ювенильный дерматомиозит	6	12,8
Ювенильный полиартрит	2	4,3
Юношеский артрит с системным началом	8	17,0
Всего	47	100

показателя и проценты, для описания непрерывных данных — среднее арифметическое с указанием среднеквадратического (стандартного) отклонения и диапазона значений наблюдаемого показателя.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Средний возраст дебюта заболеваний соединительной ткани в виде КС у детей составил  $8,0 \pm 1,3$  года, средний возраст пациентов на момент постановки основного клинического диагноза —  $9,0 \pm 3,1$  года, а период времени от момента появления КС до постановки клинического диагноза —  $8,0 \pm 2,1$  мес.

По гендерному признаку преобладали девочки — 35 (74,5%), мальчиков было 12 (25,5%). До поступления в клинику педиатрии 16 (34,0%) детей при первичном обращении к врачу-дерматологу имели выставленный диагноз из группы дерматологических заболеваний и определенный стаж лечения по указанному диагнозу. Диагнозы были представлены в виде следующих заключений: псориаз, тромбоцитопеническая пурпура, атопический дерматит.

У пациентов с поздне диагностированной СКВ в виде волчаночной эритемы на лице отмечен лишь в 2 (20,0%) случаях, в остальных имел место полиморфный КС (сетчатое ливедо, синдром Рейно, ладонный капиллярит, хейлит). Среди проявлений КС ладонный капиллярит зафиксирован у 7 (70,0%) пациентов, сетчатое ливедо и синдром Рейно — у 4 (40,0%), признак Готтрона имели 2 (20,0%) и панникулит — 1 (10,0%) пациент. Другие проявления, такие как хейлит, сопровождали дебют СКВ в 5 (50,0%), алопеция — в 2 (20,0%) случаях. Срок верификации клинического диагноза СКВ в данной группе пациентов составил  $8,0 \pm 1,2$  мес от момента дебюта КС.

При ЛС КС в виде единичных или множественных элементов (эритема, атрофия, дисхромия) выявлен у всех пациентов. У 9 (42,8%) имело место сочетание патогномного морфологического элемента с алопецией, отеком и индурацией окружающих мягких тканей. Таким образом, КС у них характеризовался специфическими склеродермическими очагами, при этом у 4 (19,1%) пациентов они были единичными, а у 17 (80,9%) — множественными. У 16 (76,1%) детей в центре склеродермического очага локализовался участок склероза, у 8 (38,0%) — значимо выраженная атрофия кожи.

Среди пациентов с ЛС установлен более длительный по сравнению с СКВ период постановки клинического диагноза, а именно от момента появления КС до верификации диагноза прошло  $11,0 \pm 1,9$  мес.

Кожные проявления у детей с поздне верифицированным диагнозом ЮДМ характеризовались полиморфностью (папулы и признак Готтрона, гелиотропная сыпь, ладонный капиллярит, сетчатое ливедо, хейлит). В частности, сетчатое ливедо зафиксировано у 4 (66,7%) пациентов, ладонный капиллярит — у 3 (50,0%), а также в 4 (66,7%) случаях отмечался хейлит. Период верификации диагноза был максимально длительным, т.е. от момента появления в дебюте заболевания КС до верификации клинического диагноза прошло в среднем  $14,0 \pm 3,2$  мес.

У двоих пациентов с документированным в последующем ЮП кожные проявления в дебюте характеризовались эритемой с участками некроза, ладонного капиллярита, сетчатого ливедо, хейлита. Оба пациента имели подкожные узелки и сетчатое ливедо. Период верификации диагноза от момента появления КС составил  $6,0 \pm 2,4$  мес.

У всех пациентов с верифицированным в последующем диагнозом сЮА КС проявлялся пятнисто-папулезной сыпью, возникающей одновременно с эпизодами лихорадки, при этом отмечался регресс кожных элементов при нормализации температуры тела. У этих пациентов период времени от дебюта заболевания в виде КС до постановки клинического диагноза был минимальным и составил  $2,0 \pm 1,1$  мес.

В качестве демонстрации сложностей на пути верификации клинического диагноза системного заболевания соединительной ткани представим клинический случай.

Пациентка К., возраст 13 лет на момент дебюта заболевания. Национальность — русская. Направлена в клинику педиатрии с предварительным диагнозом «геморрагический васкулит». При поступлении предъявляла жалобы на мелкоочечную геморрагическую сыпь в области голеней. Из анамнеза известно, что девочка в течение года наблюдалась врачом-дерматологом по месту жительства по поводу появившихся эритематозных высыпаний в области кистей рук, локтевых суставов, коленей (рис. 7). Был выставлен клинический диагноз «псориаз», по поводу которого пациентка не получала лечения ввиду отсутствия приверженности. Последние 3 мес беспокоили эпизоды немотивированного повышения температуры тела до фебрильных цифр, без катаральных явлений в носоглотке, а также прогрессирующее снижение массы тела и отсутствие аппе-



**Рис. 7.** Гиперкератоз, на фоне гиперемии и гиперпигментации кожи. Сглаженность контуров локтевых суставов

**Fig. 7.** Hyperkeratosis, on the background of hyperemia and hyperpigmentation of the skin. Smoothness of the elbow joints



**Рис. 8.** Атрофические рубчики, гиперкератоз, признак Готтрона. Сетчатое ливедо

**Fig. 8.** Atrophic scars, hyperkeratosis, a sign of Gottron. Mesh livedo

тита. В течение последнего месяца отмечала миалгии, мышечную слабость. За несколько дней до настоящего обращения возникли повторный эпизод повышения температуры тела до фебрильных цифр и изменение цвета кожи кончиков пальцев на кистях.

При объективном осмотре обращали на себя внимание КС в виде признака Готтрона, наличие атрофических рубчиков, явления гиперкератоза над локтевыми, коленными, голеностопными суставами, ладонного капиллярита, сетчатого ливедо на нижних конечностях, необильная петехиальная сыпь в области голеностопных суставов и голеней (рис. 8), отчетливый синдром Рейно на пальцах рук (рис. 9), хейлит. Также был выявлен суставной синдром в виде деформации коленных, голеностопных, лучезапястных и локтевых суставов большой давности с формированием ограничения объема движений (рис. 10). При общении с пациенткой обращала на себя внимание выраженная «гнусавость» и осиплость голоса.

При проведении лабораторных тестов выявлена гемолитическая анемия средней степени тяжести (гиперхромная, гиперрегенераторная с анизо- и пойкилоцитозом), тромбоцитопения ( $30 \times 10^9/\text{л}$ ), повышение уровня лактатдегидрогеназы до 630 Ед/л (референсные значения 180–430 Ед/л), резко положительная проба Кумбса. Помимо этого, выявлена высокая воспалитель-



**Рис. 9.** Ладонный капиллярит. Синдром Рейно

**Fig. 9.** Palmar capillaritis. Raynaud's syndrome

ная активность: уровень С-реактивного белка — 20 мг/л, скорость оседания эритроцитов — 50 мм/ч, фибриноген — 420 мг/л.

В иммунологических тестах отмечена гипоккомплементемия (С3 компонент комплемента — 0,62 г/л (референсные значения 0,9–1,8 г/л), С4 компонент комплемента — 0,05 г/л (референсные значения 0,1–0,4 г/л)), критерии антифосфолипидного синдрома, титр антител к двухцепочечной ДНК — 105,83 МЕ/мл (референсные значения 0–25 МЕ/мл), антинуклеарный фактор положительный.

В показателях системы гемостаза: гипоккоагуляция (активированное частичное тромбопластиновое время — 78,1 с (референсные значения 24–36,9 с), повышенная концентрации D-димера — 963 нг/мл (референсные значения 0–250 нг/мл).

В общем анализе мочи гематурия, протеинурия до 1 г/л. С учетом наличия мочевого синдрома до инициации терапии была выполнена нефробиопсия. По результатам гистологического исследования картина соответствовала мезангиопролиферативному волчаночному нефриту, класс II (по классификации ISN/RPS 2003), с минимальными тубулоинтерстициальными изменениями. На основании вышеуказанных критериев был выставлен клинический диагноз: «Системная красная волчанка, подострое по дебюту течение, высокой степени активности по SELENA/SLEDAI, с вовлечением кожи, суставным синдромом, синдромом Рейно, миопатическим синдромом, гематологическими нарушениями (гемолитическая анемия, тромбоцитопения), мезангиопролиферативным волчаночным нефритом, класс II, с минимальными тубулоинтерстициальными изменениями, ХБП С1». Назначена патогенетическая терапия глюкокортикостероидами и азатиоприном, а также симптоматическая терапия.

### ОБСУЖДЕНИЕ

Практически 1/3 пациентов с системными заболеваниями соединительной ткани с дебютом в виде КС имела в анамнезе некорректно выставленный клинический диагноз из группы дерматологических заболеваний, что оказало влияние как на сроки постановки основного клинического диагноза, так и на сроки инициации патогенетической терапии, что продемонстрировано на примере описанного выше клинического случая.

В большинстве случаев КС в дебюте системного заболевания соединительной ткани характеризовался полиморфностью и многообразием различных морфологических элементов с вовлечением сосудистого ком-



**Рис. 10.** Ограничение движений в лучезапястных суставах

**Fig. 10.** Limitation of movements in the wrist joints

понента. Наиболее специфичные признаки в структуре КС отмечены у детей при таких заболеваниях, как СКВ и сЮА, что позволило минимизировать сроки, т.е. определить их как наиболее короткие, постановки верного клинического диагноза (в среднем  $4,0 \pm 1,8$  мес).

В целом период времени от момента появления КС, т.е. дебюта ревматологического заболевания, до верификации клинического диагноза иммуноопосредованного заболевания соединительной ткани составил в нашем наблюдении от 2 до 14 мес, но при этом характеризовался определенными отличиями — был минимальным при сЮА и максимальным — при ювенильном дерматомиозите.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, КС при первичной диагностике различных системных заболеваний соединительной ткани может как облегчить путь к верификации диагноза, так и значительно его усложнить.

В этой связи большое значение имеют осведомленность врачей различного профиля о характере проявлений КС для проведения своевременной дифференциальной диагностики и выбора правильной терапии, а также междисциплинарный подход при медицинском сопровождении таких пациентов.

### ВКЛАД АВТОРОВ

А.О. Затолокина — выработка концепции, работа с данными, анализ данных, участие в исследовательском процессе, разработка и проектирование методологии исследования, администрирование проекта, программное обеспечение, руководство исследовательской деятельностью, визуализация результатов, написание черновика рукописи, редактирование рукописи, ведение пациента.

Т.В. Белоусова — выработка концепции, работа с данными, участие в исследовательском процессе, разработка и проектирование методологии исследования, администрирование проекта, обеспечение ресурсов, программное обеспечение, руководство исследовательской деятельностью, редактирование рукописи, ведение пациента.

С.А. Лоскутова — участие в исследовательском процессе, администрирование проекта, руководство исследовательской деятельностью, редактирование рукописи, ведение пациента.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- Газданова А.А., Перков А.В., Лобанова К.К. и др. Дерматологические проявления ревматических заболеваний // *Клиническая дерматология и венерология*. — 2022. — Т. 21. — № 4. — С. 548–554. — doi: <https://doi.org/10.17116/klinderma202221041548> [Gazdanova AA, Perkov AV, Lobanova KK, et al. Dermatological manifestations of rheumatic diseases. *Russian Journal of Clinical Dermatology and Venereology = Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya*. 2022;21(4):548–554. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/klinderma202221041548>]
- Ревматология: российские клинические рекомендации / под ред. Е.Л. Насонова*. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2020. — 448 с. [Revmatologiya: Russian clinical guidelines. Nasonov EL, ed. Moscow: GEOTAR-Media; 2020. 448 p. (In Russ).]
- Новиков П.И., Зыкова А.С., Моисеев С.В. Современная терапия системных васкулитов: достижения и перспективы // *Терапевтический архив*. — 2018. — Т. 90. — № 1. — С. 76–85. — doi: <https://doi.org/10.17116/terarkh201890176-85> [Novikov PI, Zyкова AS, Moiseev SV. The Modern Therapy of Systemic Vasculitides: Perspectives and Challenges. *Terapevticheskii Arkhiv*. 2018;90(1):76–85. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/terarkh201890176-85>]

Н.Е. Блажитко — участие в исследовательском процессе, администрирование проекта, руководство исследовательской деятельностью, редактирование рукописи, ведение пациента.

### AUTHORS' CONTRIBUTION

Anastasia O. Zatolokina — development of the concept, data analysis, participation in the research process, development and design of research methodology, project administration, software, management of research activities, visualization of results, writing a draft of the manuscript, editing, patient management.

Tamara V. Belousova — development of the concept, work with data, participation in the research process, development and design of research methodology, project administration, provision of resources, software, management of research activities, editing, patient management.

Svetlana A. Loskutova — participation in the research process, development and design of research methodology, project administration, management of research activities, editing, patient management.

Nataliya E. Blagitko — participation in the research process, development and design of research methodology, project administration, management of research activities, editing, patient management.

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

### FINANCING SOURCE

Not specified.

### РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

### ORCID

**А.О. Затолокина**

<https://orcid.org/0000-0002-6425-5024>

**Т.В. Белоусова**

<https://orcid.org/0000-0002-4234-9353>

**С.А. Лоскутова**

<https://orcid.org/0000-0003-2673-0880>

**Н.Е. Блажитко**

<https://orcid.org/0000-0003-2673-0880>

- Шумилова А.А., Травкина Е.И., Решетняк Т.М. Поражение кожи при системной красной волчанке. Часть 1: классификация, этиология, патогенез // *Современная ревматология*. — 2022. — Т. 16. — № 3. — С. 7–13. — doi: <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2022-3-7-13> [Shumilova AA, Travkina EI, Reshetnyak TM. Skin lesions in systemic lupus erythematosus. Part 1: classification, etiology, pathogenesis. *Sovremennaya Revmatologiya = Modern Rheumatology Journal*. 2022;16(3):7–13. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2022-3-7-13>]
- Алексеева Е.И., Дворяковская Т.М., Никишина И.П. и др. Системная красная волчанка: клинические рекомендации. Часть 1 // *Вопросы современной педиатрии*. — 2018. — Т. 17. — № 1. — С. 19–37. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v17i1.1853> [Alexeeva EI, Dvoryakovskaya TM, Nikishina IP, et al. Systemic Lupus Erythematosus: Clinical Recommendations. Part 1. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2018;17(1):19–37. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v17i1.1853>]
- Stubbs LA, Ferry AM, Guffey D, et al. Barriers to care in juvenile localized and systemic scleroderma: an exploratory survey study of caregivers' perspectives. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2023;21(1):39. doi: <https://doi.org/10.1186/s12969-023-00819-6>

7. Раупов Р.К., Имельбаев А.И., Костик М.М. Ювенильная локализованная склеродермия с позиции детского ревматолога. Вопросы диагностики // *Вопросы современной педиатрии*. — 2020. — Т. 19. — № 2. — С. 150–161. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v19i2.2109> [Raupov RK, Imelbaev AI, Kostik MM. Juvenile Localized Scleroderma from the Perspective of Pediatric Rheumatologist. Aspects of Diagnostics. *Voprosy sovremennoi pediatrii* — *Current Pediatrics*. 2020;19(2):150–161. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v19i2.2109>]
8. Bogdanov I, Kazandjieva J, Darlenski R, et al. Dermatomyositis: Current Concepts of Skin and Systemic Manifestations. *Clin Dermatol*. 2018;36(4):450–458. doi: <https://doi.org/10.1016/j.clndermatol.2018.04.003>
9. Huber AM. Juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Pediatr Clin North Am*. 2018;65(4):739–756. doi: <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2018.04.006>
10. Подчерняева Н.С., Коневина М.С., Тихая М.И. Современные представления о ювенильном дерматомиозите: этиология, пато-

- генез, клиника, диагностика (часть I) // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. — 2019. — Т. 98. — № 3. — С. 216–227. — doi: <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-3-216-227> [Podchernyayeva NS, Konevina MS, Tikhaya MI. Modern ideas about juvenile dermatomyositis: etiology, pathogenesis, clinic, diagnostics (part I). *Pediatria. Journal n.a. G.N. Speransky*. 2019;98(3):216–227. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-3-216-227>]
11. Узелковый полиартериит. Ювенильный полиартериит: клинические рекомендации / Союз педиатров России. — Минздрав России; 2018. — 50 с. [Uzelkovyi poliarteriit. Yuvenil'nyi poliarteriit: Clinical guidelines. Union of Pediatricians of Russia. Ministry of Health of Russian Federation; 2018. 50 p. (In Russ).]
12. Юношеский артрит с системным началом: клинические рекомендации / Ассоциация детских ревматологов. — Минздрав России; 2021. — 230 с. [Yunosheskii artrit s sistemnym nachalom: Clinical guidelines. Association of Pediatric Rheumatologists. Ministry of Health of Russian Federation; 2021. 230 p. (In Russ).]

Статья поступила: 19.08.2024, принята к печати: 16.10.2024  
The article was submitted 19.08.2024, accepted for publication 16.10.2024

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

**Затолокينا Анастасия Олеговна** [Anastasiya O. Zatolokina, MD]; адрес: 630091, г. Новосибирск, Красный проспект, 52 [address: 52, Krasny Prospekt, Novosibirsk, 630091, Russian Federation]; телефон: +7 (913) 934-12-54; e-mail: [cardionso@yandex.ru](mailto:cardionso@yandex.ru); eLibrary SPIN: 9709-2229

**Белюсова Тамара Владимировна**, д.м.н., профессор [Tamara V. Belousova, MD, PhD, Professor]; e-mail: [belousovatv03@yandex.ru](mailto:belousovatv03@yandex.ru); eLibrary SPIN: 9651-0155

**Лоскутова Светлана Александровна**, д.м.н., профессор [Svetlana A. Loskutova, MD, PhD, Professor]; e-mail: [kafokb@yandex.ru](mailto:kafokb@yandex.ru); eLibrary SPIN: 3487-9004

**Благитко Наталья Евгеньевна**, к.м.н. [Nataliya E. Blagitko, MD, PhD]; e-mail: [nblagitko@gmail.com](mailto:nblagitko@gmail.com)