https://doi.org/10.15690/pf.v22i2.2881

Check for updates

Ю.С. Богомолова, Г.В. Санталова

Самарский государственный медицинский университет, Самара, Российская Федерация

Клинико-эпидемиологическая характеристика склеродермии у детей Самарской области: одномоментное ретроспективное исследование

Автор, ответственный за переписку:
Богомолова Юлия Сергеевна, аспирант 1-го года обучения кафедры факультетской педиатрии, ассистент кафедры факультетской педиатрии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет»
Адрес: 443099, Самара, ул. Чапаевская, д. 89, **тел.**: +7 (996) 623-57-94, **e-mail**: Julikvor26@bk.ru.

Обоснование. *Ювенильная склеродермия представляет собой аутоиммунное заболевание соединительной ткани у детей разного возраста. В настоящее время нет структурированных сведений о течении данного заболевания у детей Самарской области, что затрудняет регулярное наблюдение и своевременную коррекцию терапии заболевания.* ***Цель исследования*** *— создание областного регистра, а также проведение клинико-эпидемиологического анализа склеродермии у детей Самарской области за 2018–2023 гг.* ***Методы.*** *Проведено одномоментное ретроспективное исследование в период с 2018 по 2023 г., в которое входили больные области, пролеченные в Самарском областном клиническом кардиологическом диспансере им. В.П. Полякова, в отделении детской кардиохирургии и кардиоревматологии с диагнозом «склеродермия» — 75 человек.* ***Результаты.*** *Отмечается рост распространенности ювенильной склеродермии среди детей (0–17 лет) за период 2018–2023 гг. в 1,3 раза. В 13% случаев пациентам устанавливался неверный диагноз, что, вероятно, связано с многообразием и неспецифичностью клинической картины ювенильной склеродермии. По результатам исследования можно отметить длительный диагностический поиск — более двух лет потребовалось для постановки верного диагноза у 17,3%, что, вероятнее всего, связано с отсутствием междисциплинарного подхода к ведению ювенильной склеродермии, а также с поздним обращением родителей к врачу. Осложненное течение системной склеродермии встречалось в 1,3% случаев и характеризовалось такими сосудистыми нарушениями, как ногтевой остеолиз дистальных фаланг, что было связано с ошибочной диагностикой на амбулаторном этапе и запоздалым направлением на консультацию ревматолога.* ***Заключение.*** *Проведенное исследование позволяет сделать вывод о целесообразности создания регионального регистра детей со склеродермией, анализ которого поможет педиатрам, ревматологам как амбулаторного, так и стационарного звена вовремя реагировать на имеющиеся отклонения в диагностике и терапии склеродермии и оптимизировать подходы к ведению больных данного профиля. Ограничением представленного исследования является небольшое количество детей (n = 75). Также можно предположить, что в исследование вошли не все дети региона, страдающие склеродермией, учитывая отсутствие регистра, что значительно затрудняет оценку течения заболевания.*

Ключевые слова*: ювенильная склеродермия, эпидемиология склеродермии, дети*

Для цитирования*:* Богомолова Ю.С., Санталова Г.В. Клинико-эпидемиологическая характеристика склеродермии у детей Самарской области: одномоментное ретроспективное исследование. *Педиатрическая фармакология*. 2025;22(2):129–134. doi: https://doi.org/10.15690/pf.v22i2.2881

ОБОСНОВАНИЕ

Ювенильная склеродермия представляет собой аутоиммунное заболевание соединительной ткани у детей разного возраста. Выделяют системную и локализованную формы заболевания.

Ювенильная локализованная склеродермия — наиболее частая форма заболевания у детей, встречающаяся в 5–6 раз чаще, чем системный склероз, и составляющая 1 на 100 тыс. населения [1]. Распространенность системной склеродермии, по данным разных авторов, составляет 0,28–3,1 на 100 тыс. детского населения, первичная заболеваемость — 0,04–0,6 [2].

Этиология ювенильной склеродермии остается неизвестной, однако обсуждается патогенетическая роль генов, которые ассоциированы с контролем воспаления [3], а также факторов окружающей среды (кремнеземная пыль, лекарства) [4].

До настоящего времени нет общепринятой классификации локализованной склеродермии. Большинство авторов выделяют следующие клинические формы заболевания: бляшечную, распространенную бляшечную, линейную, буллезную, глубокую склеродермию, пансклеротическую, идиопатическую атрофодермию Пазини – Пьерини, прогрессирующую гемиатрофию лица Парри – Ромберга [5]. Дебют болезни чаще всего приходится на 5–8-й год жизни ребенка.

Выделяют следующие клинические формы системной склеродермии: диффузная кожная склеродермия, лимитированная кожная склеродермия, перекрестные формы.

Достаточно частым признаком ювенильной склеродермии является синдром Рейно, который характерен для 75% пациентов с системным склерозом [2]. Данный синдром может предшествовать проявлению

основной симптоматики примерно в течение 1 года при диффузной кожной склеродермии, более длительное время — около 7–8 лет — при лимитированной кожной склеродермии [6]. Поражение сосудистой системы при ювенильной склеродермии затрагивает в основном артериолы и микроциркуляторную систему, однако сообщалось и о прямом или косвенном поражении более крупных сосудов. В основе поражения сосудистой стенки лежат такие процессы, как повреждение и полная потеря капилляров на фоне хронической гипоксии и воздействия активных форм кислорода [7]. В свою очередь, чрезмерно активируется иммунный ответ. Это касается, в частности, воспалительных профиброгенных цитокинов и факторов роста, что приводит к активации фибробластов [8], формированию фиброзной структуры тканей и в конечном итоге к дополнительной дисфункции органов, которую невозможно восстановить [9].

Основной целью терапии склеродермии является подавление иммунологической и фибротической активности, предотвращение сосудистых нарушений, а также восстановление пораженных органов и систем.

Клинические и эпидемиологические исследования диффузных болезней соединительной ткани (системной красной волчанки, системной склеродермии, ювенильного дерматомиозита) у больных детского возраста сложны по причине небольшого числа пациентов и отсутствия документированных распоряжений по отслеживанию исходов заболевания. Поэтому создание регистра позволит повысить уровень диагностики и мониторинга детей с ювенильной склеродермией по Самарскому региону, что поможет проводить более эффективное лечение и улучшить прогноз заболевания.

Цель исследования

Целью исследования являются создание областного регистра, а также проведение клинико-эпидемиологического анализа склеродермии у детей Самарского региона за 2018–2023 гг.

МЕТОДЫ

Дизайн исследования

Одномоментное ретроспективное исследование. Выборка исследований — госпитальные случаи в срезе с 2018 по 2023 г.

Условия проведения исследования

Данное ретроспективное исследование было проведено на базе Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», г. Самара, с 01.01.2018 по 31.12.2023.

Критерии соответствия

Критерии включения:

- возраст пациента до 17 лет 11 мес и 29 дней включительно;
- установленный диагноз «ювенильная склеродермия» в соответствии с российскими клиническими рекомендациями «Системный склероз» (2021), «Федеральные клинические рекомендации по ведению больных локализованной склеродермией» (2015) [5, 10];
- диагноз системного склероза, установленный согласно диагностическим критериям F. Zulian и соавт. (2007) [11].

Juliya S. Bogomolova, Galina V. Santalova

Samara State Medical University, Samara, Russian Federation

Clinical and Epidemiological Characteristics of Scleroderma in Children of the Samara Region: a Single-Stage Retrospective Study

Background. *Juvenile scleroderma is an autoimmune disease of connective tissue in children of different ages. Currently, there is no structured information about the course of this disease in children of The Samara Region, which makes it difficult to regularly monitor and timely correct the treatment of the disease.* ***The aim of the study*** *is to create a regional registry, as well as to conduct a clinical and epidemiological analysis of scleroderma in children in the Samara region for 2018–2023.* ***Methods***. *A single-stage retrospective study was conducted in the period from 2018 to 2023, which included 75 patients treated at the V.P. Polyakov Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary, in the Department of Pediatric Cardiac Surgery and Cardiorheumatology with a diagnosis of scleroderma.* ***Results***. *There has been a 1.3-fold increase in the prevalence of juvenile scleroderma among children (0–17 years old) over the period 2018–2023. In 13% of cases, patients were misdiagnosed, which is probably due to the diversity and non-specificity of the clinical picture of juvenile scleroderma. According to the results of the study, a long diagnostic search can be noted — it took more than two years for 17.3% to make a correct diagnosis, which is most likely due to the lack of an interdisciplinary approach to the management of juvenile scleroderma, as well as the late treatment of parents by a doctor. The complicated course of systemic scleroderma occurred in 1.3% of cases and was characterized by vascular disorders such as nail osteolysis of the distal phalanges, which was associated with an erroneous diagnosis at the outpatient stage and a delayed referral to a rheumatologist.* ***Conclusion***. *The conducted research allows us to conclude that it is advisable to create a local registry of children with scleroderma, the analysis of which will help pediatricians and rheumatologists of both outpatient and inpatient levels to respond in time to existing deviations in the diagnosis and therapy of scleroderma and optimize approaches to the management of patients with this profile. The limitation of the presented study is the small number of children (n = 75). It can also be assumed that the study did not include all children in the region suffering from scleroderma, given the lack of a registry, which makes it much more difficult to assess the course of the disease.*

Keywords*: juvenile scleroderma, epidemiology of scleroderma, children*

For citation*:* Bogomolova Juliya S., Santalova Galina V. Clinical and Epidemiological Characteristics of Scleroderma in Children of the Samara Region: a Single-Stage Retrospective Study. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2025;22(2):129–134. (In Russ). doi: https://doi.org/10.15690/pf.v22i2.2881

Описание критериев соответствия (диагностические критерии)

Соответствие критериям включения устанавливалось на основании данных, полученных из вторичных источников информации (история болезни).

Статистические процедуры

Принципы расчета размера выборки

Расчет объема выборки не проводился.

Этическая экспертиза

Проведение исследования с этическим комитетом не согласовывалось, так как работа с медицинской документацией проводилась ретроспективно.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Основные результаты исследования

Анализ динамики показателя распространенности склеродермии за последние 5 лет показал тенденцию к его увеличению в 1,3 раза по Самарской области: в 2018 г. — 6,9 на 100 тыс. детского населения, в 2023 г. — 8,9 на 100 тыс. детского населения. Первичная заболеваемость за последние 5 лет — без значительных изменений: в 2018 г. — 2,1 на 100 тыс. детского населения, в 2023 г. — 2,4 на 100 тыс. детского населения [12, 13].

Совокупности количественных показателей, распределение которых отличалось от нормального, описывались при помощи значений медианы. Номинальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей.

Медиана возраста пациентов на момент исследования составила 96 мес (8 лет). Из 75 детей 44 (58,6%) ребенка были женского пола, 31 (41,4%) — мужского пола. Локализованная форма диагностирована у 67 человек (89,3%), системная — у 8 (10,7%) (табл. 1). Всем пациентам проводилось комплексное обследование в условиях специализированного ревматологического отделения СОККД им В.П. Полякова. Диагноз системного склероза был установлен согласно диагностическим критериям F. Zulian и соавт. (2007) [11].

С целью изучения своевременности постановки диагноза ювенильной склеродермии рассчитан интервал между возникновением первых симптомов и постановкой диагноза. Так, у 58,7% (44 пациента) диагноз был установлен в течение первых 6 мес заболевания, у 13,3% (10 пациентов) — в течение первых 2 мес. В течение 12–24 мес диагноз верифицирован у 24% (18 пациентов). Более 2 лет потребовалось для постановки верного диагноза у 17,3% (13 пациентов). При анализе диагнозов, выставленных в дебюте заболевания, отмечено, что неверный диагноз был поставлен 13% пациентов. Так, 8 больным был установлен диагноз «атопический дерматит», 1 пациенту — «витилиго», еще 1 ребенку — «родимое пятно».

В табл. 2 представлены клинические проявления склеродермии у наблюдаемых детей.

Из таблицы следует, что поражение кожи наблюдалось в 100% случаев, в том числе в виде проксимальной склеродермы/индурации. Вовлечение в процесс других органов и систем отмечалось при системном склерозе и было представлено синдромом Рейно, поражением желудочно-кишечного тракта, костно-суставной системы. Такой лабораторный показатель, как антинуклеарный фактор, наличие которого требует дифференциальной диагностики, был выявлен у 11% обследованных пациентов.

Таблица 1. Формы ювенильной склеродермии у пациентов Самарского региона
Table 1. Forms of juvenile scleroderma in patients of the Samara Region

Форма заболевания	Количество детей, *n* (%) (2018–2023)
1) Локализованная склеродермия (n = 65)	
Бляшечная	51 (68)
Линейная	7 (9,3)
Пансклеротическая	8 (10,7)
Прогрессирующая гемиатрофия лица Парри – Ромберга	1 (1,3)
2) Системный склероз (n = 8)	
Диффузная кожная	2 (2,7)
Лимитированная кожная	5 (6,7)
Перекрестные формы	1 (1,3)

Таблица 2. Клиническая картина ювенильной склеродермии
Table 2. Clinical picture of juvenile scleroderma

Клинический симптом ювенильной склеродермии	Самарский регион 2018–2023 гг., *n* (%)
Утолщение/уплотнение кожи	75 (100)
Феномен Рейно	5 (6,7)
Склеродактилия	1 (1,3)
Дигитальные язвы	1 (1,3)
Дисфагия	15 (20)
Артриты	7 (9,3)

Осложненное течение системной склеродермии встречалось у 1 пациента (1,3%) и характеризовалось такими сосудистыми нарушениями, как ногтевой остеолиз дистальных фаланг.

В представленном исследовании проводилась оценка характера течения заболевания. При всех его формах преобладало подострое течение: при локализованной форме — 86%, при системном склерозе — 78%. Острое течение наблюдалось в случаях локализованной склеродермии в 4% случаев, системной — в 6%; хроническое — в 10 и в 16% соответственно.

Анализ проводимой терапии

Базисная терапия, которую получали пациенты исследования, включала в себя несколько препаратов (табл. 3).

Из таблицы видно, что базисная терапия была представлена чаще всего препаратом метотрексат, что согласуется с клиническими рекомендациями [6].

Вторым по частоте применения препаратом был гидроксихлорохин (38,6%). Глюкокортикоиды получали 11 человек, из которых 7 — в комбинации с метотрексатом.

3 пациента с локализованной бляшечной склеродермией не получали базисной терапии — в связи с тем, что на момент наблюдения пациентов рост очагов и увеличение их количества отсутствовало.

Пациенты с синдромом Рейно получали нифедипин, оказывающий сосудорасширяющее действие [14]. Ребенку 10 лет с сосудистыми осложнениями в виде диги-

Таблица 3. Структура базисной противовоспалительной терапии
Table 3. The structure of basic anti-inflammatory therapy

Базисный препарат	Количество больных, *n* (%)	Локализованная форма, *n*	Системный склероз, *n*
Метотрексат	30 (40)	24	6
Гидроксихлорохин	29 (38,6)	29	0
Глюкокортикоиды	11 (14,7)	8	3
Абатацепт	2 (2,7)	0	2
Без терапии	3 (4)	3	0
Комбинированная терапия (глюкокортикоиды + метотрексат)	7 (9,3)	4	3

тальных язв был назначен курс алпростадила по 20 мкг 2 раза в день в течение 14 дней с положительным эффектом [6].

В 12% (*n* = 9) случаев происходила смена базисной терапии, у 7 (9,3%) пациентов был отменен гидроксихлорохин и назначен метотрексат; у 2 (2,7%) пациентов, получающих метотрексат, назначался абатацепт. Смена терапии проводилась в связи с неэффективностью предыдущего лечения: сохранялись лабораторная активность, клинико-инструментальные признаки заболевания.

ОБСУЖДЕНИЕ

Резюме основного результата исследования

По результатам проведенного клинико-эпидемиологического анализа можно сделать следующие выводы. Отмечается рост распространенности ювенильной склеродермии среди детей (0–17 лет) за период 2018–2023 гг. в 1,3 раза.

Ограничения исследования

Ограничением представленного исследования является небольшое число детей (*n* = 75). Также можно предположить, что в исследование вошли не все дети региона, страдающие склеродермией, учитывая отсутствие регистра, что значительно затрудняет оценку течения заболевания.

Интерпретация результатов исследования

По данным представленного исследования, в 13% случаев пациентам устанавливался неверный диагноз, что, вероятно, связано с многообразием и неспецифичностью клинической картины ювенильной склеродермии. Имеет место длительный диагностический поиск — более двух лет потребовалось для постановки верного диагноза у 17,3% пациентов, что, вероятнее всего, связано с отсутствием междисциплинарного подхода к ведению ювенильной склеродермии, а также с поздним обращением родителей к врачу. Приведенные сведения о поздней диагностике согласуются с литературными.

Так, по данным Р.К. Раупова и соавт., от первых проявлений заболевания до постановки диагноза проходит в среднем 11–13 мес, а в 20% случаев — более двух лет. В 70% случаев при первичном обращении выставляется ошибочный диагноз (преобладает атопический дерматит) [15].

Осложненное течение системной склеродермии в представленной работе встречалось в 1,3% (*n* = 1) случаев и характеризовалось такими сосудистыми нарушениями, как ногтевой остеолиз дистальных фаланг, что было связано с ошибочной диагностикой на амбулаторном этапе и запоздалым направлением на консультацию ревматолога. Пациента беспокоили длительно незаживающие подногтевые язвочки. После развития данного осложнения при обращении к участковому педиатру, несмотря на наличие основного заболевания, не было заподозрено его осложнения, и был выставлен диагноз онихомикоза.

В 40% случаев в качестве базисной терапии пациенты получали метотрексат. Два рандомизированных контролируемых исследования и их повторный анализ показали, что метотрексат улучшает состояние кожи при ранней диффузной склеродермии [16, 17]. Исследование 1994 г. по применению глюкокортикоидов внутрь в дозах 0,5–1 мг/кг показало, что они эффективны на ранней, воспалительной стадии заболевания [18]. Данный факт отражен в исследованиях, проведенных на современном этапе. Так, метаанализ с января 1996 по май 2017 г. подтверждает эффективность сочетания метотрексата и глюкокортикоидов у пациентов с высоким риском осложнений [19].

Следуя требованиям клинических рекомендаций, пациентам назначались глюкокортикоиды внутрь в дозе 0,3–0,5 мг/кг в течение 3 мес с последующей постепенной отменой препарата после стабилизации состояния [6]. Глюкокортикоиды назначались внутрь в дебюте заболевания, при активном, быстропрогрессирующем течении, диффузном поражении кожи и других клинических признаках воспалительной активности (серозит, миозит, рефрактерный синовит и/или теносиновит) в небольших дозах — до 15 мг/сут [5, 20]. Накопленные данные убедительно свидетельствуют о том, что использование глюкокортикоидов в высоких дозах повышает вероятность развития склеродермического почечного криза. В связи с этим превышение терапевтических доз, особенно при остром начале диффузной склеродермии и у больных с недавним дебютом болезни, несет в себе серьезную угрозу [20].

Вторым по частоте назначения препаратом был гидроксихлорохин. Его эффективность представлена в ходе ретроспективного исследования 84 пациентов в возрасте от 4 до 77 лет с диагнозом «морфея». У 93% этих пациентов наблюдался полный или частичный ответ на лечение. В 11,9% случаев наблюдались побочные явления, наиболее распространенным была тошнота [21]. Медиана времени достижения максимального ответа составила 12 мес. В последних рекомендациях по лечению ювенильной склеродермии гидроксихлорохин не упоминается [5, 6].

Также можно отметить, что у 2 пациентов была смена терапии на препарат абатацепт. Смена проводи-

лась у детей с диффузной формой системного склероза в связи с неэффективностью метотрексата, прогрессированием заболевания, что согласуется с действующим проектом клинических рекомендаций по системному склерозу [6, 10].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, проведенное исследование позволяет сделать вывод о целесообразности создания местного регистра детей со склеродермией, анализ которого позволит педиатрам, ревматологам как амбулаторного, так и стационарного звена работать в команде. Регистр поможет регулярно наблюдать за пациентами и вовремя реагировать на прогрессирование склеродермии или развитие осложнений и оптимизировать подходы к ведению больных данного профиля.

ВКЛАД АВТОРОВ

Ю.С. Богомолова — написание текста рукописи, обработка материла, обзор литературы.

Г.В. Санталова — написание текста рукописи, утверждение окончательного варианта.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Julia S. Bogomolova — manuscript writing, data processing, literature review.

Galina V. Santalova — manuscript writing, approval of the manuscript final version.

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

Ю.С. Богомолова
https://orcid.org/0009-0000-8825-9815
Г.В. Санталова
https://orcid.org/0000-0002-6078-2361

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. *Детская ревматология*: руководство для врачей / под ред. А.А. Баранов, Л.К. Баженова. — М.: Медицина; 2002. — С. 138–178. [*Detskaya revmatologiya*: A guide for doctors. Baranov AA, Bazhenova LK, eds. Moscow: Medicine; 2002. pp. 138–178. (In Russ).]
2. Севостьянов В.К., Лотоцкая П.С., Балашов С.Л. и др. Клинико-эпидемиологический анализ юношеской системной склеродермии по данным московского регистра детей с ревматическими заболеваниями // *Проблемы стандартизации в здравоохранении*. — 2022. — № 5-6. — С. 49-58. — doi: https://doi.org/10.26347/1607-2502202205-06049-058 [Sevostyanov VK, Lototslaya PS, Balashov SL, et al. Clinical and epidemiological analysis of juvenile systemic scleroderma according to the Moscow register of children with rheumatic diseases. *Health Care Standardization Problems*. 2022;(5-6):49–58. (In Russ). doi: https://doi.org/10.26347/1607-2502202201-02053-058]
3. Rossato M, Affandi AJ, Thordardottir S, et al. Association of MicroRNA-618 Expression with Altered Frequency and Activation of Plasmacytoid Dendritic Cells in Patients With Systemic Sclerosis. *Arthritis Rheumatol*. 2017;69(9):1891–1902. doi: https://doi.org/10.1002/art.40163
4. De Martinis M, Ciccarelli F, Sirufo MM, Ginaldi L. An overview of environmental risk factors in systemic sclerosis. *Expert Rev Clin Immunol*. 2016;12(4):465–478. doi: https://doi.org/10.1586/1744666X.2016.1125782
5. *Федеральные клинические рекомендации по ведению больных локализованной склеродермией* / Российское общество дерматовенерологов и косметологов. — М.; 2015. [*Federal'nye klinicheskie rekomendatsii po vedeniyu bol'nykh lokalizovannoi sklerodermiei*. Russian Society of Dermatovenerologists and Cosmetologists. Moscow; 2015. (In Russ).]
6. Del Galdo F, Lescoat A, Conaghan PG, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update. *Ann Rheum Dis*. 2025;84(1):29–40. doi: https://doi.org/10.1136/ard-2024-226430
7. Suliman YA, Distler O. Novel aspects in the pathophysiology of peripheral vasculopathy in systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rev*. 2013;9(4):237–244. doi: https://doi.org/10.2174/15733971090 4140417123932
8. Belperio JA, Dy M, Burdick MD, et al. Interaction of IL-13 and C10 in the pathogenesis of bleomycin-induced pulmonary fibrosis. *Am J Respir Cell Mol Biol*. 2002;27(4):419–427. doi: https://doi.org/10.1165/rcmb.2002-00090C
9. Rosendahl AH, Schönborn K, Krieg T. Pathophysiology of systemic sclerosis (scleroderma). *Kaohsiung J Med Sci*. 2022;38(3):187–195. doi: https://doi.org/10.1002/kjm2.12505
10. *Проект федеральных клинических рекомендаций по ведению детей с системным склерозом* / Российское общество детских ревматологов. — М.; 2021. [*Proekt federal'nykh klinicheskikh rekomendatsii po vedeniyu detei s sistemnym sklerozom*. Russian Society of Pediatric Rheumatologists. Moscow; 2021. (In Russ).]
11. Zulian F, Martini G. Childhood systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol*. 2007;19(6):592–597. doi: https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e3282f01625
12. *Территориальный орган Федеральной службы государственной статистики по Самарской области*: официальный сайт. [*Territorial body of the Federal State Statistics Service for the Samara Region*: Official website. (In Russ).] Доступно по: https://63.rosstat.gov.ru. Ссылка активна на 09.04.2025.
13. Самарская область — сколько населения в 1991–2020 году? // *Численность населения РФ*: официальный сайт. [Samara Oblast — what is the population in 1991–2020? In: *Population of the Russian Federation*: Official website. (In Russ).] Доступно по: https://численность-населения.рф/самарская-область. Ссылка активна на 09.04.2025.
14. Fernández-Codina A, Walker KM, Pope JE. Scleroderma Algorithm Group. Treatment Algorithms for Systemic Sclerosis According to Experts. *Arthritis Rheumatol*. 2018;70(11):1820–1828. doi: https://doi.org/10.1002/art.40560
15. 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]
16. van den Hoogen FH, Boerbooms AM, Swaak AJ, et al. Comparison of methotrexate with placebo in the treatment of systemic sclerosis: a 24 week randomized double-blind trial, followed by a 24 week observational trial. *Br J Rheumatol*. 1996;35(4):364–72. doi: https://doi.org/10.1093/rheumatology/35.4.364
17. Pope JE, Bellamy N, Seibold JR, et al. A randomized, controlled trial of methotrexate versus placebo in early diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum*. 2001;44(6):1351–1358. doi: https://doi.org/10.1002/1529-0131(200106)44:6<1351
18. Smith V, Herrick AL, Ingegnoli F, et al. Standardisation of nailfold capillaroscopy for the assessment of patients with

Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. *Autoimmun Rev*. 2020;19(3):102458. doi: https://doi.org/10.1016/j.autrev.2020.102458
19. Marrani E, Foeldvari I, Lopez JA, et al. Comparing ultraviolet light A photo(chemo)therapy with Methotrexate protocol in childhood localized scleroderma: Evidence from systematic review and meta-analysis approach. *Semin Arthritis Rheum*. 2018;48(3):495–503. doi: https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2018.03.003
20. Trang G, Steele R, Baron M, Hudson M. Corticosteroids and the risk of scleroderma renal crisis: a systematic review. *Rheumatol Int*. 2012;32(3):645–653. doi: https://doi.org/10.1007/s00296-010-1697-6
21. Kumar AB, Blixt EK, Drage LA, et al. Treatment of morphea with hydroxychloroquine: A retrospective review of 84 patients at Mayo Clinic, 1996–2013. *J Am Acad Dermatol*. 2019;80(6):1658–1663. doi: https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.01.040

Статья поступила: 17.01.2025, **принята к печати:** 16.04.2025
The article was submitted 17.01.2025, **accepted for publication** 16.04.2025

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Богомолова Юлия Сергеевна [***Julia S. Bogomolova***, MD]; **адрес**: 443099, г. Самара, ул. Чапаевская, д. 89 [**address**: 89, Chapaevskaya Str., Samara, 443099, Russian Federation]; **телефон**: +7 (996) 623-57-94; **e-mail**: Julikvor26@bk.ru; **eLibrary SPIN**: 6926-7450

Санталова Галина Владимировна, д.м.н., профессор [***Galina V. Santalova***, MD, PhD, Professor]; **e-mail**: galina.santalova@mail.ru; **eLibrary SPIN**: 6780-0904