Системный склероз

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: M34.0, M34.8, M34.9 · Ассоциация детских ревматологов

Системный склероз — редкое мультисистемное заболевание соединительной ткани у детей с уплотнением кожи, васкулопатией и возможным поражением пищевода, легких, сердца и почек. Рекомендация посвящена подтверждению диагноза, оценке активности и органных осложнений, лечению и длительному наблюдению детей; ключевой принцип — начинать патогенетическую терапию после полного обследования и исключения инфекций и онкологических заболеваний.

Главное

- Наиболее частые ориентиры для системного склероза у ребенка — синдром Рейно, поэтапное поражение кожи от отека к индурации и атрофии, телеангиэктазии, дигитальные язвы, контрактуры и признаки поражения пищевода, легких, сердца или почек. Синдром Рейно выявляется у 75–78% пациентов и может предшествовать другим проявлениям на месяцы или годы.
- При активном заболевании цель лечения — клиническая ремиссия или минимальная активность: уменьшение симптомов, стабилизация кожи, отсутствие либо минимальное поражение внутренних органов, улучшение лабораторных показателей и отсутствие прогрессирования осложнений. Терапию корректируют до достижения этой цели, затем постоянно контролируют ее сохранение.
- До завершения полного лабораторно-инструментального обследования и исключения онкологических и онкогематологических заболеваний нельзя назначать глюкокортикоиды, иммунодепрессанты, ГИБП, тофацитиниб или упадацитиниб. (УДД 5, УУР С)
- При легочной артериальной гипертензии ранним признаком может быть изолированное снижение диффузионной способности легких менее 60% от должной величины; достоверно подтвердить диагноз можно катетеризацией правых отделов сердца при давлении в легочной артерии более 25 мм рт. ст. в покое.
- Склеродермический почечный криз — неотложное осложнение: внезапная острая почечная недостаточность с быстро прогрессирующей, потенциально злокачественной артериальной гипертензией. Он наблюдается у 2–5% детей с системным склерозом; летальность в тексте указана как 40–50%.
- Капилляроскопию ногтевого ложа проводят всем пациентам для оценки микроциркуляции; метод имеет УДД 2 и УУР А. Для ранней стадии характерны единичные геморрагии и небольшое число расширенных, в том числе гигантских, капилляров при относительно сохранном распределении и без явного снижения плотности. Для поздней стадии характерны дезорганизация сети, аваскулярные поля, кустовидные капилляры и выраженное снижение плотности капилляров.
- На фоне терапии ГИБП и/или иммунодепрессантами необходимо соблюдать онконастороженность на любом этапе лечения. При подозрении на онкологическое, онкогематологическое или лимфопролиферативное заболевание иммунодепрессант/ГИБП немедленно отменяют и госпитализируют пациента. (УДД 5, УУР С)

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез: эпизоды побледнения, цианоза и покраснения пальцев после холода или стресса, уплотнение кожи, язвы, дисфагию, изжогу, одышку, кашель, слабость, артралгии, мышечную слабость и нарушения стула. Уточните анамнез заболевания, жизни, наследственности, инфекций, прививок, инсоляции и ранее полученных глюкокортикоидов или антибактериальных препаратов. (УДД 5, УУР С)
2. Проведите обследование в ревматологическом стационаре: оцените общее состояние и температуру, осмотрите кожу, выявите стадии отека, индурации и атрофии, телеангиэктазии, кальцинаты, дигитальные язвы и признаки синдрома Рейно. Исследуйте сердце и сосуды, легкие, ЖКТ и мочевыделительную систему, измерьте артериальное давление, оцените суставы, мышечную силу и походку. (УДД 4–5, УУР С)
3. Назначьте общий анализ крови, коагулограмму, биохимические показатели с креатинином, мочевиной, электролитами, печеночными ферментами и КФК, расчет СКФ по формуле Шварца, С-реактивный белок, иммуноглобулины, общий анализ мочи и анализ мочи по Нечипоренко. Для верификации диагноза

исследуйте антинуклеарные, анти-Scl-70, антицентромерные и другие указанные аутоантитела, а также фракции C3 и C4 комплемента. (УДД 4–5, УУР C)

4. Проведите капилляроскопию, ЭКГ, эхокардиографию, исследование дыхательных объемов и потоков, комплексное УЗИ внутренних органов, ЭГДС, пищеводную манометрию и КТ органов грудной полости. По клиническим показаниям добавьте исследования суставов, ЭМГ или МРТ мышц, биопсию кожи либо почки. (УДД 2–5, УУР A–C)
5. Для установления ювенильного системного склероза у пациента младше 16 лет необходимо сочетание большого критерия — проксимальной склеродермы или индурации кожи — минимум с двумя из 20 малых критериев. К малым критериям относятся признаки поражения кожи, сосудов, ЖКТ, сердца, почек, легких, нервной системы, костно-мышечной системы и специфические аутоантитела.
6. До начала противоревматической терапии исключите состояния с похожим уплотнением кожи и системными проявлениями: ювенильный идиопатический артрит, ювенильный дерматополимиозит, диффузный эозинофильный фасциит, склередему Бушке, мультифокальный фиброз, паранеопластическую склеродермию, псевдосклеродермию, прогерию, фенилкетонурию и пансклеротическую морфеа. (УДД 5, УУР C)

Лечение

- На этапе обследования при неустановленном диагнозе допустимы только НПВП для контроля боли и лихорадки. В тексте указаны: диклофенак детям старше 6 лет 0,5–3 мг/кг/сут.; нимесулид старше 2 лет 1,5 мг/кг в 2–3 приема, не более 5 мг/кг/сут., старше 12 лет 3–5 мг/кг/сут.; мелоксикам старше 2 лет 0,125 мг/кг/сут., старше 15 лет 7,5–15 мг/сут.; ибупрофен старше 3 месяцев до 30 мг/кг/сут. в 3–4 приема. (УДД 4–5, УУР C)
- При активном системном склерозе с прогрессирующим диффузным поражением кожи, серозитом, миозитом, интерстициальным поражением легких, рефрактерным синовитом или теносиновитом назначают преднизолон или метилпреднизолон внутрь 0,5–1 мг/кг/сут. до клинического эффекта, обычно 1–3 месяца и дольше, затем снижают до 0,1–0,2 мг/кг/сут. Дозы более 0,3 мг/кг/сут. могут провоцировать склеродермическое поражение почек. (УДД 5, УУР C)
- При высокой активности или жизнеугрожающих системных проявлениях возможна пульс-терапия метилпреднизолоном 10–30 мг/кг внутривенно за введение в течение 3 дней, при необходимости — 5 дней подряд. (УДД 5, УУР C)
- При поражении кожи, особенно на ранней стадии, а также при сочетании миопатического и суставного синдромов назначают метотрексат 15 мг/м² подкожно 1 раз в неделю или микофенолата мофетил 1000–1500 мг/м²/сут. внутрь в 2 приема; средняя разовая доза — 600 мг/м², максимальная — 1500 мг 2 раза в сутки. При приеме метотрексата добавляют фолиевую кислоту 1 мг ежедневно, кроме дня метотрексата, или 2,5 мг 1 раз в неделю. (УДД 5, УУР C)
- При интерстициальном поражении легких, альвеолите и/или поражении сердечно-сосудистой системы применяют циклофосфамид внутривенно 500–1000 мг/м², максимально 1 г, ежемесячно 3–6 месяцев в сочетании с глюкокортикоидами. Для снижения уротоксичности месну вводят в дозе 240 мг/м² или 20% дозы циклофосфамида одновременно с ним и через 4 и 8 часов после инфузии. (УДД 4–5, УУР C)
- Ритуксимаб применяют как ГИБП первого выбора при высокой активности, а также при неэффективности ГК в сочетании с метотрексатом, или микофенолата мофетилом, или циклофосфамидом, либо при невозможности терапии циклофосфамидом: 375 мг/м² внутривенно 1 раз в неделю 4 недели подряд в сочетании с метотрексатом или микофенолата мофетилом. Повторные курсы из 4 инфузий проводят 1 раз в 22–24 недели при сохраняющейся активности с учетом осложнений. (УДД 5, УУР C)
- При синдроме Рейно с некрозами, гангреной или поражением нервной системы алпростадил вводят внутривенно 6 нг/кг/ч дважды в сутки не менее 2 часов в течение 14 дней, затем 3 нг/кг/ч еще 3 дня; введение проводят под контролем ЭКГ. Для вазодилатации при синдроме Рейно используют нифедипин или амлодипин по 1,25–7,5 мг/сут. под контролем артериального давления. (УДД 4–5, УУР C)
- При поражении почек с артериальной гипертензией назначают ингибитор АПФ или антагонист рецепторов ангиотензина II. При синдроме Рейно, некрозах и гангренах с легочной гипертензией при неэффективности блокаторов кальциевых каналов и алпростадила используют бозентан: при массе 10–20 кг — 31,25 мг 1 раз в сутки 4 недели, затем 31,25 мг 2 раза в сутки; при 20–40 кг — 31,25 мг 2 раза в сутки 4 недели, затем 62,5 мг 2 раза в сутки; при массе более 40 кг — 62,5 мг 2 раза в сутки 4 недели, затем 125 мг 2 раза в сутки. (УДД 4–5, УУР C)

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на системный склероз диагностику, дифференциальную диагностику и назначение противоревматической терапии проводят в ревматологическом стационаре. (УДД 5, УУР С)
- Пациента с установленным диагнозом госпитализируют в ревматологическое отделение при обострении или осложнениях болезни, сопутствующих заболеваниях, побочных эффектах или стойкой непереносимости ГИБП или иммунодепрессанта.
- При подозрении на онкологическое, онкогематологическое или лимфопролиферативное заболевание иммунодепрессант или ГИБП немедленно отменяют и госпитализируют пациента для обследования. (УДД 5, УУР С)
- При подозрении или развитии пневмонии нужна экстренная госпитализация; иммунодепрессант и ГИБП временно отменяют, а ранее назначенные пероральные глюкокортикоиды продолжают. (УДД 5, УУР С)
- При фебрильной нейтропении с абсолютным числом нейтрофилов менее 1,0 × 10^9/л необходима срочная госпитализация, внутривенные системные антибактериальные препараты и филграстим 5–10 мкг/кг/сут. подкожно. (УДД 5, УУР С)

Частые вопросы

Какие критерии позволяют установить ювенильный системный склероз?

У пациента младше 16 лет нужны проксимальная склеродерма или индурация кожи и как минимум два из 20 малых критериев: сосудистые, кожные, органные, костно-мышечные, неврологические или иммунологические признаки.

Какие лабораторные исследования проводят перед назначением или коррекцией противоревматической терапии?

Перед назначением/коррекцией противоревматической терапии выполняют общий анализ крови, коагулограмму, биохимические показатели с оценкой функции печени и почек, С-реактивный белок, иммуноглобулины, аутоантитела и комплемент, общий анализ мочи и анализ мочи по Нечипоренко. Также проводят пробы на туберкулез и лабораторный инфекционный скрининг, указанный в разделе.

Как вести пациента с синдромом Рейно?

Для вазодилатации применяют нифедипин или амлодипин 1,25–7,5 мг/сут. под контролем АД; возможно сочетание с дипиридамолом 5 мг/кг/сут. в 2–3 приема или пентоксифиллином 15–100 мг/сут. При некрозах, гангрене или поражении нервной системы используют внутривенный алпростадил по указанной схеме.

Когда временно отменять ГИБП или иммунодепрессант из-за цитопении?

При абсолютном числе нейтрофилов менее 1,0 × 10^9/л и/или тромбоцитах менее 100 × 10^9/л препарат отменяют и повторяют общий анализ крови через неделю. При нейтрофилах от 1,0 до менее 1,5 × 10^9/л или тромбоцитах от 100 до менее 150 × 10^9/л лечение также временно приостанавливают на 7 дней и контролируют анализ.

Как часто наблюдать ребенка после начала или коррекции терапии?

В стационаре эффективность и безопасность оценивают через 3 и 6 месяцев после назначения терапии, затем каждые 6 месяцев. Амбулаторно после начала или коррекции лечения осмотр ревматолога проводят не реже 1 раза в месяц, а после достижения ремиссии — не реже 1 раза в 3 месяца.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1005-sistemnyj-skleroz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1005_1