

## Клинико-рентгенологические диагностические критерии поражения челюстно-лицевой области у детей с ювенильной ограниченной склеродермией

А.А. Скакодуб, Н.А. Геппе, О.И. Адмакин, Е.С. Чепурнова, А.А. Мамедов, Н.С. Подчерняева, С.Н. Чебышева, В.В. Харке, О.В. Дудник, С.Г. Раденска-Лоповок

ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

## Clinical and X-ray diagnostic criteria for maxillofacial damage in children with juvenile limited scleroderma

A.A. Skakodub, N.A. Geppe, O.I. Admakin, E.S. Chepurnova, A.A. Mamedov, N.S. Podchernyaeva, S.N. Chebysheva, V.V. Kharke, O.V. Dudnik, S.G. Radenska-Lopovok

Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

Цель исследования заключалась в повышении уровня диагностики поражения челюстно-лицевой области у детей с ювенильной склеродермией. Нами было проведено стоматологическое обследование 41 ребенка в возрасте от 4 до 17 лет с ювенильной склеродермией. На основании результатов клинико-рентгенологического исследования нами были установлены ведущие диагностические признаки поражения челюстно-лицевой области у детей с ювенильной склеродермией, к которым отнесли частичную гемиатрофию, бляшечные или линейные очаги поражения кожи лица, снижение саливации, атрофический глоссит, бляшечные очаги атрофии слизистой оболочки языка, ишемию или укорочение подъязычной уздечки, локальную рецессию десны резцов нижней челюсти, дистопию и супраположение зубов, дезокклюзию, задержку прорезывания зубов, спонтанную резорбцию корней постоянных зубов, одностороннюю задержку развития челюстных костей. С помощью этого симптомокомплекса при первичном осмотре стоматолог может предварительно диагностировать склеродермию, что особенно важно для подбора адекватных методов лечения и профилактики у этих детей.

**Ключевые слова:** дети, ювенильная склеродермия, челюстно-лицевая область, стоматологическое обследование.

**Для цитирования:** Скакодуб А.А., Геппе Н.А., Адмакин О.И., Чепурнова Е.С., Мамедов А.А., Подчерняева Н.С., Чебышева С.Н., Харке В.В., Дудник О.В., Раденска-Лоповок С.Г. Клинико-рентгенологические диагностические критерии поражения челюстно-лицевой области у детей с ювенильной ограниченной склеродермией. Рос вестн перинатол и педиатр 2020; 65:(2): 71–79. DOI: 10.21508/1027-4065-2020-65-2-71-79

The objective of our study was to improve the diagnosis of maxillofacial lesions in children with juvenile scleroderma. We performed a dental examination of 41 children from 4 to 17 years old with juvenile scleroderma. Based on the clinical X-ray examination we identified the main diagnostic signs of the maxillofacial damage in children with juvenile scleroderma, including partial hemiatrophy, plaque or linear facial lesions, reduced salivation, atrophic glossitis, plaque spots of mucous tongue atrophy, ischemia or shortening of the sublingual bridle, local recession of the gums of the lower jaw, dystopia and tooth supraposition, disocclusion, delay teething, spontaneous resorption of the permanent teeth roots, one-sided delay in the development of jaw bones. Using this complex of symptoms a dentist at the first visit can pre-diagnose scleroderma, which is especially important for the selection of adequate methods of treatment and prevention.

**Key words:** children, juvenile scleroderma, maxillofacial area, dental examination.

**For citation:** Skakodub A.A., Geppe N.A., Admakin O.I., Chepurnova E.S., Mamedov A.A., Podchernyaeva N.S., S.N. Chebysheva, Kharke V.V., Dudnik O.V., Radenska-Lopovok S.G. Clinical and X-ray diagnostic criteria for maxillofacial damage in children with juvenile limited scleroderma. Ros Vestn Perinatol i PEDIATR 2020; 65:(2): 71–79 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2020-65-2-71-79

© Коллектив авторов, 2020

Адрес для корреспонденции: Скакодуб Алла Анатольевна – к.м.н., доц. кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии Института стоматологии ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0003-0735-0583 e-mail: skalla71@mail.ru

Геппе Наталья Анатольевна – д.м.н., проф., зав. кафедрой детских болезней клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО Первого МГМУ имени И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0003-0547-3686

Адмакин Олег Иванович – д.м.н., проф., зав. кафедрой профилактики и коммунальной стоматологии Института стоматологии ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0002-5626-2961

Мамедов Адиль Аскерович – д.м.н., проф., зав. кафедрой стоматологии детского возраста и ортодонтии Института стоматологии ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0001-7257-0991

Харке Виктория Валентиновна – к.м.н., доц. кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии Института стоматологии ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0002-7672-2128

Подчерняева Надежда Степановна – д.м.н., проф., кафедры детских болезней клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0002-7498-1636

Чепурнова Екатерина Сергеевна – асп. кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии Института стоматологии ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0003-1649-0844

Дудник Олеся Викторовна – к.м.н., доц. кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии Института стоматологии ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0001-7150-9216

Чебышева Светлана Николаевна – к.м.н., доц. кафедры детских болезней клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова лечебного факультета ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0001-5669-4214

Раденска-Лоповок Стефка Господиновна – д.м.н., проф. кафедры патологической анатомии им. А.И. Струкова ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, ORCID: 0000-0002-4669-260X

Термин «ювенильная склеродермия» объединяет два заболевания: системную и ограниченную склеродермию, которые дебютируют у детей в возрасте до 16 лет. Отличительным признаком служит появление очагов фиброзно-атрофического поражения кожи с возможным вовлечением подлежащих тканей. При ювенильной системной склеродермии отмечается прогрессирующее поражение кожи и подкожной клетчатки, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов (легких, сердца, почек, пищеварительного тракта) и распространенные вазоспастические нарушения (синдром Рейно), в основе которых лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология в форме облитерирующего эндартериита [1, 2].

Заболеваемость ювенильной ограниченной склеродермией составляет 0,34–2,7 случая на 100 тыс. в год. Наиболее часто заболевание дебютирует в возрасте 6,4–8,7 года, может отмечаться при рождении. Заболеваемость ювенильной системной склеродермией составляет 0,27 случаев на 1000 тыс. в год. В детском возрасте заболевание начинается менее чем у 10% больных, преимущественно в возрасте 8,1–11 лет, крайне редко встречается у детей младше 5 лет. Среди больных ювенильной склеродермией 70–80% составляют девочки [3].

Этиология склеродермии изучена недостаточно. Предполагают многофакторную природу, сочетающую наследственную предрасположенность к заболеванию с воздействием неблагоприятных экзо и эндогенных влияний – инфекционных агентов (вирусы и др.), химических веществ, стресса, травмы, охлаждения, эндокринных нарушений. В настоящее время расшифрованы некоторые генетические механизмы предрасположенности, что ранее аргументировалось наличием семейных случаев склеродермии и других аутоиммунных заболеваний, наличием иммунных нарушений у родственников. Выявлены ассоциации ювенильной склеродермии с определенными антигенами и аллелями системы гистосовместимости (HLA), особенно аллелями класса II, варьирующими в разных популяциях (HLADR5 и HLADR3 – у европейцев и белых американцев, HLADR2 – у японцев и представителей племени Choctaw). Принципиально важна корреляция иммуногенетических маркеров с иммунологическими (специфические аутоантитела) и клиническими проявлениями ювенильной склеродермии [4–9].

Для ведения пациентов со склеродермией необходим междисциплинарный подход. Стоматологи иногда первыми сталкиваются с этим заболеванием, так как очаги склероза, атрофии часто локализуются в челюстно-лицевой области и приводят к деформации челюстей и ранней потере зубов. Согласно результатам ранее проведенных исследований у детей с системной склеродермией в 100% случаев

челюстно-лицевая область включена в общий патологический процесс [10].

Заболевание стоматологам малоизвестно, поэтому возникают сложности в диагностике и ошибки в лечении очаговых деформаций. По данным литературы, основными из орофациальных проявлений склеродермии являются ограничение открытия рта, расширение пародонтальной связки, ксеростомия, телеангиэктазия и поражения костей [11]. Сообщается также о рассасывании корней зубов, носовых кальцификациях, но без очевидной связи со склеродермией; и все эти сведения и описания касаются взрослого населения [11–14]. Ювенильным формам посвящены статьи с единичными клиническими наблюдениями или публикации о висцеральных поражениях без описания челюстно-лицевой области [9, 15].

При первичном обследовании детей мы столкнулись с трудностями диагностики и дифференциальной диагностики проявлений основного заболевания и сопутствующей стоматологической патологии. Проблема адекватной диагностики и оказания стоматологической помощи при склеродермии мало изучена. Одни признаки поражения накладываются на другие, что требует стандартизации критериев диагностики и дифференциальной диагностики проявлений ювенильной ограниченной склеродермии в челюстно-лицевой области.

**Цель исследования:** повысить уровень диагностики поражения челюстно-лицевой области у детей с ювенильной ограниченной склеродермией. Для достижения поставленной цели проведено стоматологическое обследование детей с ювенильной ограниченной склеродермией и описаны ведущие клинико-рентгенологические диагностические признаки поражения челюстно-лицевой области, которые при первичном осмотре у стоматолога, возможно, помогут своевременно диагностировать склеродермию.

#### Характеристика детей и методы исследования

В Университетской детской клинической больнице клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова в отделении ревматологии нами был обследован 41 ребенок в возрасте от 4 до 17 лет с ювенильной ограниченной склеродермией. Протокол исследования был одобрен локальным комитетом по этике при ФГАОУ ВО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава РФ (Сеченовский университет) – протокол №16-19. Перед началом исследования все дети и их родители получали письменное информированное согласие на участие в исследовании, ведение фотопrotocolов и лечение.

Все дети получали базисное лечение основного заболевания: глюкокортикостероиды, иммунодепрессанты, цитостатики, препараты, улучшающие

микроциркуляцию. Разделение детей на группы по формам и длительности течения заболевания представлено в табл. 1.

Диагноз и степень тяжести заболевания у обследуемых устанавливали на основе жалоб, результатов клинико-лабораторных исследований. С целью уточнения активности основного заболевания исследовали в сыворотке крови С-реактивный белок, иммуноглобулины, комплемент, ревматоидный, антинуклеарный факторы, антитела к ДНК. Диагноз был верифицирован при обследовании и осмотре ревматолога и сформулирован в соответствии с «Предварительными классификационными критериями» (PRES/ACR/ELAR, 2004) [15].

**Клиническое стоматологическое и ортодонтическое обследование.** Всем пациентам были проведены клинический осмотр, фотометрия. Ортодонтическую патологию изучали, используя контрольно-диагностические модели, полученные при помощи снятия диагностических слепков челюстей.

**Гистоморфологическое и иммуногистохимическое исследование слизистой оболочки рта.** У 9 детей проведено гистоморфологическое и иммуногистохимическое исследование слизистой оболочки рта. С 2008 по 2010 г. исследование выполняли в морфологической лаборатории эндоскопического отделения УДКБ Первого МГМУ им И.М. Сеченова, с 2018 г. по настоящее время – в биопсийной лаборатории Централизованного патологоанатомического отделения Первого МГМУ им И.М. Сеченова.

Исследовали биоптаты слизистой оболочки взятые: 1) в патологическом очаге для выявления гистологических, морфологических и иммуногистохимических сдвигов, степени тяжести основного заболевания и для подбора адекватной терапии; 2) в клинически не пораженных участках для проведения дифференциальной диагностики между инфекционным и аутоиммунным воспалением слизистой оболочки. Окраску биопсийного материала выполняли гематоксилином и эозином. Для иммуногистохимического исследования парафиновых срезов обработанного биоптата слизистой использовали прямой иммунофлюоресцентный метод.

При морфологическом исследовании использовали следующие критерии: плотность инфильтрата

собственной пластинки слизистой оболочки, состав клеточного инфильтрата – лимфоциты, плазмциты, макрофаги, фибробласты и фиброциты, эозинофилы и нейтрофилы. При иммуногистохимическом исследовании определяли число клеток, продуцирующих IgA, IgM, IgG, IgE, наличие иммунных комплексов и компонента С3 комплемента в стенках сосудов биопсийного материала.

**Рентгенологическое обследование.** Для диагностики поражения зубов и оценки степени атрофии костных структур челюстно-лицевой области и височно-нижечелюстного сустава проведены компьютерная томография (КТ) и ортопантомография.

## Результаты и обсуждение

В нашей стране мы впервые представляем и делимся уникальным опытом многолетней стоматологической помощи детям с ювенильной склеродермией. Это позволило при обследовании детей выявить и систематизировать все симптомы поражения кожи, органов и слизистой оболочки рта, костно-суставного аппарата челюстно-лицевой области у детей с ограниченной формой склеродермии (рис. 1).

**Поражение кожных покровов челюстно-лицевой области.** При внешнем осмотре челюстно-лицевой области мы выявили, что у 27 (65,85%) детей она вовлечена в общий патологический процесс и ее поражение было первым и основным симптомом ювенильной ограниченной склеродермии (см. рис. 1). У 10 детей мы диагностировали очаги в виде бляшек на лобной, поднижечелюстной, височной областях. Очаги представляли собой участки кожи темно-бурой, серой или коричневой пигментации, которые иногда чередовались с участками депигментации. В очаге поражения кожа холодная, сухая за счет нарушения потоотделения и салоотделения, не собирается в складку, рисунок сглажен. Цвет кожи в очагах поражения у детей с длительностью заболевания более 2 лет был пергаментным или приобретал оттенок «старой слоновой кости» с участками дисхромии и телеангиэктазиями.

У 17 детей очаговые поражения лица имели линейную направленность по типу «сабельного удара», 12 детей в анамнезе имели травму челюстно-лицевой области. Мы наблюдали, что в процесс вовлекалась не только кожа, но и подкожная жировая клетчатка, а иногда хрящевая ткань носа и подлежащая кость. При наличии линейного лобно-носового очага развивались гемиатрофия лица и алопеция соответственно зоне склероза.

**Поражения слизистой оболочки рта.** При ювенильной ограниченной склеродермии отмечается характерное поражение слизистой оболочки рта, которое мы выявили у 54,71% детей (см. рис. 1). Основные жалобы были на затрудненное открывание рта, сухость, чувство онемения некоторых

Таблица 1. Распределение детей с ювенильной ограниченной склеродермией по форме и длительности течения заболевания

Table 1. Distribution of children with juvenile scleroderma by the form of the disease and the duration of the disease

Форма заболевания (n=41)	Длительность заболевания	
	менее 2 лет (n=16)	более 2 лет (n=25)
Линейная (n=17)	7	10
Бляшечная (n=24)	9	15

<p>Кожные покровы лица 65,85%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– частичная гемиатрофия</li> <li>– бляшечные линейные очаги</li> <li>– алопеция</li> </ul>
<p>Поражения слюнных желез 67,3%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– снижение саливации</li> <li>– ксеростомия</li> <li>– атрофия, склероз желез на стороне линейного очага</li> </ul>
<p>Поражение слизистой языка 54,71%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– десквамативный глоссит</li> <li>– атрофический глоссит</li> <li>– очаговая линейная атрофия языка</li> <li>– участки индурации, склероза и атрофии в виде отдельных бляшек на слизистой от 2-х и более</li> </ul>
<p>Поражение подъязычной уздечки 47,16%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– ишемия (побеление)</li> <li>– индурация, уплотнение</li> <li>– атрофия</li> </ul>
<p>Проявление синдрома Рейно в ЧЛО 22,64%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– локальная рецессия десны, тканей пародонта</li> <li>– онемение подбородочного отдела</li> <li>– онемение кончика языка</li> <li>– ишемия (побеление) подъязычной уздечки</li> </ul>
<p>Патология окклюзии 62,84%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– дистопия, супраположение зубов на пораженной стороне</li> <li>– палатиноокклюзия</li> <li>– развивающаяся дезокклюзия, с мезиальным смещением рядом стоящих зубов с дальнейшей ретенцией и дистопией</li> </ul>
<p>Нарушение прорезывания и развития зубов 33,96%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– задержка прорезывания зубов</li> <li>– резорбция корней зубов</li> <li>– наличие зубов с короткими корнями</li> </ul>
<p>Поражение височно-нижечелюстного сустава (ВНЧС) 49,05%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– скованность и тугоподвижность нижней челюсти</li> <li>– ограничение открывания рта, крепитация и щелчок сустава</li> </ul>
<p>Рентгенологические изменения челюстно-лицевой области 46,34%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– нарушение развития костных структур на пораженной стороне (верхняя и нижняя челюсти, лобная кость, теменная кость)</li> </ul>
<p>Гистологические изменения слизистой в очаге поражения 35,84%</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– дистрофия эпителия</li> <li>– редукция сосудистого русла</li> <li>– васкулиты и васкулопатии</li> </ul>

Рис. 1. Симптомы поражения челюстно-лицевой области (ЧЛО) у детей с ювенильной ограниченной склеродермией.  
Fig. 1. Symptoms of maxillofacial lesions in children with juvenile limited scleroderma.

участков, жжение, изменение вкусовых ощущений. Слизистая оболочка рта, как и кожа, претерпевает 3 стадии развития основного заболевания: плотный отек, индурация, атрофия, но, в отличие от системных форм, патологический процесс в слизистой оболочке происходит только в очагах поражения. В процесс атрофии и склероза особенно быстро вовлекается подъязычная уздечка (у 47,16%), при этом отмечается ее укорочение и резкая неподвижность (рис. 2).

К диагностическим признакам поражения слизистой оболочки рта при ювенильной ограниченной склеродермии, по нашим данным, относятся резкое истончение и атрофия тканей пародонта (у 7 детей; 17,07%) как очаговое поражение (в виде локальной рецессии десны и атрофии альвеолярного отдела челюстных костей в области 1–2 двух зубов). При длительности заболевания более 2 лет эти симптомы носят стойкий и необратимый характер. Слизистая оболочка языка, по нашим наблюдениям, поражалась у 54,71% детей (см. рис. 1) в виде десквамативного глоссита, атрофического глоссита, очаговой линейной атрофии, отдельных бляшек индурации, склероза и атрофии на слизистой оболочке (рис. 3). Все процессы в очагах склероза слизистой оболочки необратимы и приводят к сильным страданиям больных из-за ограничения подвижности языка, мягкого неба, уменьшения глубины преддверия рта, нарушения речи, изменения вкусовых ощущений, истончения слизистой оболочки и легкой ее травматичности.

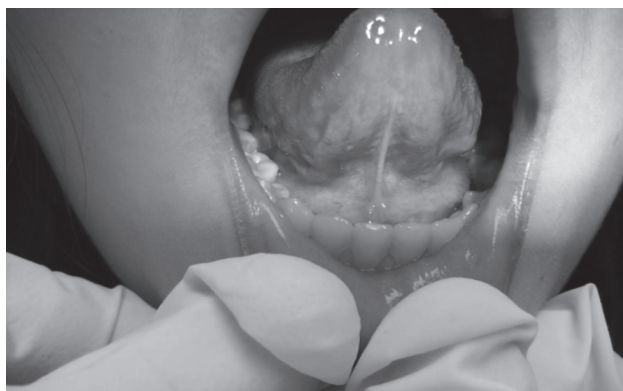
**Проявление синдрома Рейно в челюстно-лицевой области.** Первое место среди причин возникновения синдрома Рейно занимают ревматические болезни, особенно системная склеродермия, при которой данный синдром служит ранним проявлением заболевания [1, 5, 6]. По нашим наблюдениям, ишемия (побеление) подъязычной уздечки служит самым

ранним диагностическим признаком ювенильной системной склеродермии (см. рис. 2). Однако у детей с ограниченными формами заболевания мы эти патологические нарушения подъязычной уздечки наблюдали в 50% случаев (см. рис. 1).

Ведущие ревматологи считают, что при первых признаках появления склеродермии усиливается тенденция к спазму сосудов за счет повышенной выработки коллагена в эндотелии сосудистой стенки. Это приводит к расстройству кровоснабжения, гипоксии тканей и нарушению в них метаболизма (ишемии), что служит проявлением синдрома Рейно [1, 5, 6]. Мы утверждаем, что обнаруженные нами симптомы поражения челюстно-лицевой области, такие как локальная рецессия десны, онемения подбородочного отдела, онемения кончика языка, ишемия подъязычной уздечки – суть проявления синдрома Рейно.

**Поражение слюнных желез.** Эти поражения возникали в случаях, если линейный очаг склеродермии локализовался в месте расположения слюнной железы как околоушной, так и поднижнечелюстной. Симптом ксеростомии был выявлен у детей с длительностью заболевания более 2 лет (см. рис. 1).

**Гистологические и иммуногистохимические изменения слизистой рта.** Все клинические изменения слизистой оболочки рта подтверждались результатами гистоморфологических исследований этой ткани. Нам удалось выявить и проследить тканевую патологию, которая наблюдается только при склеродермии, аналогичные нарушения описываются при исследовании биоптатов кожи, что было хорошо изучено ранее, в отличие от слизистой оболочки рта [4, 14]. При гистоморфологическом исследовании ткани десны на очаге поражения при ювенильной ограниченной склеродермии у 9 детей нами были обнаружены нарушения, представленные в табл. 2.



*Рис. 2.* Укорочение уздечки языка у ребенка 13 лет с ювенильной ограниченной склеродермией и длительностью заболевания более 2 лет.

*Fig. 2.* Shortening of the tongue frenulum in a 13-year-old child with juvenile limited scleroderma and a disease duration of more than 2 years.



*Рис. 3.* Бляшечные множественные очаги индурации, склероза и атрофии на слизистой оболочке языка у ребенка 14 лет с ювенильной ограниченной склеродермией.

*Fig. 3.* Plaque multiple pockets of induration, sclerosis and atrophy on the mucous tongue in the child, 14 years old, with juvenile limited scleroderma.

Таблица 2. Гистоморфологические патологические изменения слизистой оболочки рта при ювенильной ограниченной склеродермии у детей

Table 2. Histomorphological pathological changes in the oral mucosa in juvenile limited scleroderma in children

Патологические гистоморфологические изменения слизистой оболочки рта	Число детей с выявленными изменениями (n=9)
Дистрофия эпителия	6
Акантоз	3
Спонгиоз	4
Экзацитоз	6
Редукция сосудистого русла	4
Васкулиты	3
Васкулопатии	5
Утолщение стенок сосудов	3
Отек стромы	3
Отложение компонента С3 комплемента и иммунных комплексов (IgM и IgG)	7

Для более детального изучения изменений в собственной пластинке слизистой оболочки рта мы провели морфометрическое и иммуногистохимическое исследования. Полученные данные показали, что увеличивается клеточная плотность инфильтрата до  $9037 \pm 424$  клеток на  $1 \text{ мм}^2$  (в неизменной ткани  $5168 \pm 438$  клеток на  $1 \text{ мм}^2$ ). Среди клеток инфильтрата повышается количество лимфоцитов, плазмоцитов, фибробластов, фибро-

цитов, нейтрофилов. Увеличивается число клеток, продуцирующих IgM и IgG, немного увеличивается число клеток, IgE. В  $\frac{3}{4}$  случаев отмечается отложение компонента С3 комплемента и иммунных комплексов IgM и IgG в стенках сосудов, что свидетельствует об аутоиммунном воспалении в эндотелии сосудов (табл. 3).

**Состояние височно-нижечелюстного сустава.** Мы установили, что височно-нижечелюстной сустав поражается в 49,05% случаев (см. рис. 1). Дети предъявляли жалобы на утомляемость в области височно-нижечелюстного сустава, чувство скованности и тугоподвижность нижней челюсти. Клинически наблюдались ограничение открывания рта, крепитация и щелчок височно-нижечелюстного сустава при открывании рта у 10 детей. По данным компьютерной томографии у этих больных деструктивных изменений костных структур суставного отростка выявлено не было, за исключением одного случая при линейной форме ювенильной ограниченной склеродермии. У этого ребенка очаг атрофии и склероза затрагивал угол нижней челюсти, суставной отросток нижней челюсти и височную область.

**Состояние окклюзии.** При ортодонтическом обследовании и изучении контрольно-диагностических моделей у 62,84% детей были выявлены следующие симптомы поражения (см. рис. 1): дистопия, супраположение зубов на пораженной стороне; сужение верхнего зубного ряда и палатиноокклюзия (перекрестный прикус). Из-за развивающейся дезокклюзии происходит мезиальное смещение рядом стоящих зубов и в дальнейшем развивается ретенция или дистопия постоянных зубов (рис. 4).

Таблица 3. Морфометрические и иммуногистохимические показатели слизистой оболочки рта, патологически измененной и неизменной у 9 детей с ювенильной ограниченной склеродермией

Table 3. Morphometric and immunohistochemical indicators of the oral mucosa pathologically altered and unchanged in 9 children with juvenile limited scleroderma

Показатель	Среднее число клеток на $1 \text{ мм}^2$	
	патологически измененная слизистая оболочка	неизменная слизистая оболочка
Клеточная плотность инфильтрата (средняя сумма всех выявленных клеток)	$9037 \pm 424$	$5168 \pm 438$
Лимфоциты	$3077 \pm 289$	$1991 \pm 209$
Незрелые плазмоциты	$696 \pm 67$	$169 \pm 23$
Зрелые плазмоциты	$836 \pm 75$	$397 \pm 81$
Макрофаги	$589 \pm 39$	$421 \pm 95$
Фибробласты	$1568 \pm 74$	$1228 \pm 61$
Фиброциты	$1958 \pm 95$	$902 \pm 145$
Нейтрофилы	$199 \pm 31$	$23 \pm 19$
Клетки, продуцирующие:		
IgM	$658 \pm 59$	$264 \pm 27$
IgG	$495 \pm 35$	$102 \pm 19$
IgE	$63 \pm 12$	$23 \pm 15$

**Результаты рентгенологического обследования.**

По данным компьютерной томографии мы у 46,34% детей выявили следующие изменения:

- недоразвитие и/или нарушение развития костных структур на пораженной стороне (верхняя и нижняя челюсти, лобная кость, височная кость);
- атрофия мягких тканей, атрофия костных структур (была выражена значительно меньше, но нарастала при длительности заболевания более 2 лет (рис. 4);

- задержка прорезывания постоянных зубов (в сменном прикусе) у 19 (46,34%) детей, в частности ретенция вторых и третьих постоянных моляров, а также гибель зоны роста постоянных зубов на стороне патологического очага у 15 (36,58%) детей;

- патологическая резорбция корней временных и постоянных зубов;

- преждевременное закрытие зоны роста корней зубов и впоследствии наличие зубов с короткими недоразвитыми корнями у 19 (46,34%) детей (рис. 5);

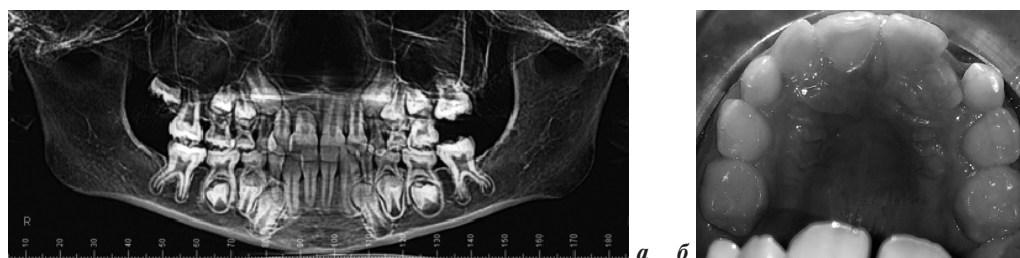


**Рис. 4.** Ребенок 9 лет с ювенильной ограниченной склеродермией, линейная форма.

а – фронтальная проекция черепа, клинически выраженных асимметрий костных структур не обнаружено; б – фронтальная фотография лица, заметна асимметрия с правой стороны в области подбородка, уголка губ, крыла носа; в – подбородочно-теменная проекция. Сильно выражена атрофия в области скуловой кости справа, верхнечелюстной кости; г – фронтальный вид 3D-реконструкции компьютерной томограммы: с правой стороны выраженная атрофия в области верхней челюсти, асимметрия в области угла нижней челюсти.

**Fig. 4.** A 9-year-old child with juvenile limited scleroderma, linear form.

а – frontal projection of the skull, clinically expressed asymmetries of bone structures have not been found; б – frontal photo of the face, the symmetry on the right side of the chin, the corner of the lips, the wing of the nose is noticeable; в – chin-dark projection: atrophy in the area of the cheekbone on the right, the maxillary bone is strongly expressed; г – frontal view 3D reconstruction of CT. On the right side there is a pronounced atrophy in the upper jaw area, asymmetry in the corner of the lower jaw.



**Рис. 5.** Ребенок 8 лет с ювенильной склеродермией, очаговая линейная форма по гемитипу слева. а – ортопантограмма: гибель зон роста в области зубов 1.1, 1.2, 4.1, ретенция зуба 2.6; б – окклюзионная фотография верхнечелюстного зубного ряда пациента со склеродермией: ретенция зуба 2.6.

**Fig. 5.** Child 8 years old with juvenile scleroderma, focal linear form on the left. а – orthopantomogram: death of growth zones in the teeth 1.1, 1.2, 4.1, tooth 2.6 retinence; б – occlusion photograph of the maxillary dental row of a patient with scleroderma: tooth 2.6. retation.

– атрофия альвеолярного отдела челюстных костей на стороне склеродермического поражения у 17 (41,46%) детей;

– адентия зубов и зачатков на стороне склеродермического поражения у 9 (21,95%) детей.

### Заключение

Таким образом, нами были установлены диагностические симптомы поражения челюстно-лицевой области у детей с ювенильной ограниченной склеродермией. Кожно-слизистый симптом – один из важнейших характерных и часто встречающихся проявлений заболевания в челюстно-лицевой области. Признаки поражения слизистой оболочки рта появляются на самых ранних этапах основного заболевания и приобретают наибольшую выраженность в процессе его развития. Изменения слизистой оболочки рта связаны с дистрофическими и атрофическими процессами, отмеченными почти у всех обследованных; изменения подтверждаются результатами гистоморфологических исследований слизистой оболочки рта. Выраженность их обычно соответствует характеру течения основного заболевания

и присоединению вторичной инфекции. Ишемия подъязычной уздечки служит самым ранним диагностическим признаком системной склеродермии и синдрома Рейно, что может быть основанием для направления ребенка на более детальное обследование у ревматолога.

Окклюзионный и костно-суставной симптомы ярко выражены у детей с ограниченной линейной склеродермией и проявляются атрофией половины лица, сильным истончением кожи, отсутствием подкожного жирового слоя, атрофией мягких тканей, западением в височной, щечной областях и глазного яблока. При исследовании выявляют уменьшение размеров скуловой кости и дуги, уменьшение полости и искривление перегородки носа, укорочение ветви нижней челюсти, смещение средней линии подбородка, аномальный прикус, частичную адентию и недоразвитие корней зубов, патологическое рассасывание корней и зачатков зубов. Знание диагностических критериев вовлечения челюстно-лицевой области при склеродермии важно как для ревматологов и стоматологов, так и для педиатров и врачей общей практики.

### ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Гусева Н.Г. Системная склеродермия – мультидисциплинарная проблема. Научно-практическая ревматология 2011; 2: 10–14. [Guseva N.G. Systemic scleroderma is a multidisciplinary problem. Nauchno-prakticheskaya revmatologiya 2011; 2: 10–14. (in Russ.)] DOI: 10.14412/1995-4484-2011-596
2. Seibold J.R., Korn J.H., Simms R., Clements P.J., Moreland L.W., Mayes M.D. et al. Recombinant human relaxin in the treatment of scleroderma: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Ann Intern Med 2000; 132 (11): 871–879. DOI: 10.7326/0003-4819-132-11-200006060-00004
3. Zulian F. Scleroderma in Children. Best Pract Clin Rheumatol 2017; 31 (4): 576–595. DOI: 10.1016/j.berh.2018.02.004
4. Волков А.В., Старовойтова М.Н., Гусева Н.Г. Особенности клинических проявлений и течения системной склеродермии в зависимости от пола и возраста начала болезни. Терапевтический архив 2004; 5: 7–11. [Volkov A.V., Starovoitova M.N., Guseva N.G. Features of clinical manifestations and course of systemic sclerosis, depending on sex and age of onset. Terapevticheskii arkhiv 2004; 5: 7–11. (in Russ.)] <http://library.ngmu.ru/search/view?mfri=386&irbisBase=SOTR>.
5. Ревматология. Национальное руководство. Под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008; 25. [Rheumatology. National guidance. E.L. Nasonov, V.A. Nasonova (eds). Moscow: GEOTAR-Media, 2008; 25. (in Russ.)]
6. Руководство по детской ревматологии. Под ред. Н.А. Генпе, Н.С. Подчерняевой, Г.А. Лыскиной. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011; 13–22, 587–595. [Pediatric Rheumatology Guidance. N.A. Geppe, N.S. Podchernyaeva, G.A. Lyskina (eds). Moscow: GEOTAR-Media, 2011; 13–22, 587–595. (in Russ.)]
7. Vlachoyiannopoulos P.G. Systemic sclerosis (scleroderma). Orphanet encyclopedia. 2001. <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-SSc.pdf>



8. Virginia D. Steen Treatment of Systemic Sclerosis. Am J Clin Dermatol 2001; 2 (5): 315–325. DOI: 10.2165/00128071-200102050-00006
9. Осминина М.К., Генне Н.А., Афонина Е.Ю., Шпитонкова О.В., Перепелова Е.М. Генно-инженерные биологические препараты в лечении склеродермии. Обзор литературы и собственный опыт. Доктор. Ру. Педиатрия 2015; 13 (114): 53–58. [Osminina M.K., Genne N.A., Afonina E.Yu., Shpitonkova O.V., Perepelova E.M. Genetically engineered biological preparation sin the treatment of scleroderma. A review of the literature and own experience. Doktor. Ru. Peditriya 2015; 13 (114): 53–58. (in Russ.)]
10. Скакодуб А.А., Генне Н.А., Адмакин О.И., Мамедов А.А., Шпитонкова О.В. Анализ этиотропных и клинических особенностей течения хронического рецидивирующего афтозного стоматита у детей с ревматическими заболеваниями. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2019; 64 (4): 76–82. [Skakodub A.A., Genne N.A., Admakin O.I., Mamedov A.A., Shpitonkova O.V. Analysis of etiopathogenetic and clinical features for chronic recurrent aphthous stomatitis in children with rheumatic diseases. Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics) 2019; 64 (4): 76–82. (in Russ.)] DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-4-76-82.
11. Hadj Said M., Foletti J.M., Graillon N., Guyot L., Chossegros C. Orofacial manifestation of scleroderma. A literature review. Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale 2016; 117 (5): 322–326. DOI: 10.1016/j.revsto.2016.06.003
12. Гусейнова Т.Г., Бажанов Н.Н., Насонова В.А. Челюстно-лицевая область и коллагеновые заболевания. Баку, 1978; 176. [Huseynova T.G., Bazhanov N.N., Nasonova V.A. Maxillofacial region and collagen diseases. Baku, 1978; 176. (in Russ.)]
13. Falanga V., Medsger T.A.Jr., Reichlin M., Rodnan G.P. Linear scleroderma. Clinical spectrum, prognosis, and laboratory abnormalities. Ann Intern Med 1986; 104: 849–857. DOI: 10.7326/0003-4819-104-6-849
14. Suri L., Gagari E., Vastardis H. Delayed tooth eruption: pathogenesis, diagnosis, and treatment. A literature review. Am J Orthod Dentofacial Orthop 2004; 126: 432–445. DOI: 10.1016/j.ajodo.2003.10.031
15. Li S., Pope E. Localized scleroderma. In: Pety R., Laxer R., Lindsley C., editors. Cassidy's textbook of pediatric rheumatology. 7<sup>th</sup> edition. Philadelphia: Elsevier, 2016; 407. DOI: 10.1007/978-3-319-31407-5\_7
16. Li S. Scleroderma in Children and Adolescents: Localized Scleroderma and Systemic Sclerosis. Pediatr Clin North Am 2018; 65 (4): 757–781. DOI: 10.1016/j.pcl.2018.04.002

Поступила: 15.01.20

Received on: 2020.01.15

*Конфликт интересов:*

*Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.*

*Conflict of interest:*

*The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.*