

## Неврологические и психологические аспекты склеродермии лица и шеи у детей

В. М. Трепилец, Е. В. Касанаве, Е. Н. Тюрина, Л. Г. Хачатрян, М. Д. Богданова, М. Д. Великорецкая, М. К. Осминина, М. С. Павлова, Н. А. Геппе, Н. С. Подчерняева

**Резюме.** В структуре заболеваемости, среди ревматических заболеваний у детей, ювенильная склеродермия (ЮСД) занимает третье место по частоте после ювенильного идиопатического артрита и системной красной волчанки. Своевременная постановка диагноза ЮСД представляет собой определенные трудности, поскольку традиционные критерии для постановки диагноза склеродермии применимы к взрослым пациентам. В отличие от взрослых пациентов, у детей в начальном периоде заболевания реже встречается поражение внутренних органов, а поражение суставов встречается с равной частотой. По данным последних исследований, наиболее частыми неврологическими проявлениями при ЮСД с локализацией поражения на голове и шее являются эпилептические приступы, головные боли, локальный неврологический дефицит, психоэмоциональные и когнитивные нарушения. В процессе настоящего исследования обследован 51 ребенок со склеродермией с локализацией поражения на голове и шее в возрасте от 3 до 17 лет. У большинства пациентов (80%) первым симптомом болезни явилось характерное поражение кожи в виде лилового пятна, с последующей индурацией тканей линейной формы, реже заболевание начиналось с появления участка алопеции на волосистой части головы или в области бровей. Склеродермия с поражениями на голове и шее является наиболее тяжелой формой из всех локализованных видов склеродермии и может быть приравнена по тяжести своего течения к ее генерализованным формам. Палитра полисистемных нарушений при этой форме требует мультидисциплинарного подхода в обследовании и терапии. В перечень обязательных методов обследования при склеродермии лица и шеи должны быть включены магнитно-резонансная томография головного мозга, электроэнцефалография и психологическое обследование.

В структуре ревматических заболеваний среди детей ювенильная склеродермия (ЮСД) занимает третье место по частоте после ювенильного идиопатического артрита и системной красной волчанки [1]. Однако начало системной склеродермии в детстве встречается достаточно редко, и заболеваемость составляет 0,27 человека на миллион детей в возрасте до 16 лет, по данным исследователей из Великобритании [2]. ЮСД встречается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек в возрасте младше 8 лет, однако среди детей старше 8 лет структура заболеваемости меняется: соотношение заболевших девочек и мальчиков 3:1.

ЮСД дебютирует в возрасте до 16 лет. ЮСД подразделяют на ювенильную системную склеродермию (ЮССД) и ювенильную ограниченную склеродермию (ЮОСД). ЮССД представляет собой хроническое заболевание соединительной ткани и характеризуется фиброзно-склеротическим поражением кожи, опорно-двигательного аппарата, с возможным вовлечением в процесс внутренних органов [3]. ЮОСД характеризуется хроническим воспалением соединительной ткани кожи и подлежащих структур (подкожной клетчатки, сухожилий, мышц) и отсутствием поражения внутренних органов [4]. Наиболее распространенная классификация ЮОСД включает пять типов [1, 5]:

1. Кольцевидная — поверхностная и глубокая.
2. Линейная — с локализацией поражения:
  - на туловище и конечностях или
  - на голове по типу «удара саблей» (en coup de sabre).
3. Генерализованная — заболевание начинается с нескольких бляшек и занимает впоследствии минимум 2 анатомических области.
4. Пансклеротическая — локализация поражения на конечностях, в процесс вовлечены кожа, подкожная клетчатка, мышечная и костная ткань. Очаг может распространяться и на другие области, однако без вовлечения внутренних органов.
5. Смешанная форма — комбинация двух или более предыдущих типов.

Одной из наиболее интересных и сложных типов линейной склеродермии является склеродермия по типу «удара сабли» с локализацией на лице и шее. С одной стороны, она относится к локальным формам, а с другой — чаще всего сопровождается неврологическими и психологическими нарушениями. По данным последних исследований [6], наиболее частыми неврологическими проявлениями при ЮОСД с локализацией поражения на голове и шее являются эпилептические приступы [7, 8], головные боли, локальный неврологический дефицит, когнитивные и поведенческие нарушения [9–16]. Также актуальным остается вопрос об объеме терапии при данном типе склеродермии [17–19], так как алгоритм лечения, прописанный по критериям EULAR 2017 для локализованных форм [1, 20–24], не полностью корректирует данные изменения. В связи с вышеизложенным, актуальность изучения психологического и психоневрологического статуса этих детей имеет большое научное и практическое значение и позволяет обосновать адекватный объем лечебных мероприятий.

## Материалы и методы исследования

Нами был обследован 51 ребенок со склеродермией с локализацией поражения на голове и шее в возрасте от 3 до 17 лет. Диагноз ЮОД был установлен согласно Международной классификации ювенильной склеродермии [PRES/ACR/EULAR, 2017]. Анализ семиотики эпилептических приступов и определение ее формы были проведены согласно Международной классификации эпилепсии [ILAE 2017] с обязательным проведением МРТ головного мозга в стандартных режимах на аппарате Siemens «Magnetom Verio» с магнитным полем 3 Тл и ЭЭГ-исследования в моно/биполярных отведениях с расположением электродов по международной системе «10–20» на аппарате «Энцефалан-131-03».

Для оценки психологического состояния пациентов, а также их когнитивных функций использовались следующие стандартизованные психодиагностические методики (табл. 1).

| Психодиагностические методики |                         |                                                                                               |  | Таблица 1                           |
|-------------------------------|-------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------|--|-------------------------------------|
| Возраст                       | Оценка уровня депрессии | Оценка уровня тревожности                                                                     |  | Оценка уровня когнитивных нарушений |
| 3–7 лет                       | Не проводилось          | Тест тревожности Р. Тэмпл, М. Дорки, В. Амен «Выбери нужное лицо»                             |  | С 5 лет тест Векслера               |
| 8–13 лет                      | Не проводилось          | Детский вариант шкалы явной тревожности (The Children's Form of Manifest Anxiety Scale, CMAS) |  | Тест Векслера                       |
| 14–17 лет                     | Шкала депрессии Бека    | Шкала тревоги Бека                                                                            |  | Тест Векслера                       |

1. Шкала депрессии Бека (с 14 лет и старше) — для оценки уровня депрессии (удовлетворительное эмоциональное состояние, легкая депрессия, умеренная депрессия, тяжелая депрессия). Пациентам предлагалось ответить на 13 вопросов, касающихся наиболее распространенных признаков депрессии. Время выполнения теста около 10 минут [25].

2. Шкала тревоги Бека (с 14 лет и старше) — для оценки уровня тревоги (незначительный, средняя выраженность, очень высокий). Пациентам предлагалось ответить на 21 вопрос, касающийся наиболее распространенных симптомов тревоги. Время выполнения теста 15 минут [26].

3. Детский вариант шкалы явной тревожности (*The Children's Form of Manifest Anxiety Scale*, CMAS, A. Castenada, B. R. McCandless, D. S. Palermo, 1956, в адаптации А. М. Прихожан) предназначен для выявления этого состояния у детей 8–13 лет, насчитывает 53 утверждения, на основании которых определялась степень тревожности (в диапазоне от полного отсутствия до очень высокого ее уровня. Примерное время выполнения теста — 15–25 мин) [27].

4. Тест тревожности для детей 3–7 лет (Р. Тэмпл, М. Дорки, В. Амен, проективная методика «Выбери нужное лицо»). Тест исследует характерную для ребенка тревожность в типичных для него жизненных ситуациях. Ребенку предлагается 14 картинок и, соответственно, 14 вопросов, затрагивающих те или иные тревожные для него ситуации. На основании полученных данных вычисляется индекс тревожности и производится оценка уровня тревожности ребенка (высокий, средний, низкий) [28].

5. Тест Векслера WISC-IV в адаптации А. Ю. Панасюк (с 5 лет и старше) предназначен для оценки состояния когнитивной сферы пациента. Применялся субтест 4 «Сходство» (результаты его выполнения говорят о способности к логическому мышлению, обобщению и абстрагированию) и субтест 6 «Повторение цифр». Последний субтест направлен на определение объема кратковременной памяти и уровня активного внимания. Пациентам предлагается воспроизвести ряд цифр в прямом порядке, затем в обратном. При выполнении данных методик задействуются вербально-логическое мышление, произвольное внимание и рабочая память. Данные субтесты были отобраны для выявления возможных функциональных нарушений со стороны лобных отделов мозга [29].

Анализ полученных данных проведен с использованием статистической программы SPSS 17.0, с определением коэффициента Пирсона, Спирмена, Крускалла–Уоллеса.

## Результаты исследования

Обследован 51 ребенок со склеродермией (локализация поражения на голове и шее). Из них 23 мальчика (45%) и 28 девочек (55%). Возраст дебюта заболевания колебался от 1 года до 14 лет и составил в среднем 6,2 года. Диагноз линейной склеродермии лица на первом году болезни был установлен лишь у 11 детей (22%). Средняя длительность болезни до постановки правильного диагноза составила 13,6 месяца. У большинства пациентов (80%) первым симптомом болезни явилось характерное поражение кожи в виде лилового пятна с последующей индурацией тканей линейной формы, реже заболевание начиналось с появления участка алопеции на волосистой части головы или в области бровей (табл. 2).

| Таблица 2<br>Характер и процент неврологической патологии у пациентов со склеродермией лица и шеи |                      |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------|
| Неврологическая симптоматика                                                                      | % пациентов (n = 51) |
| Всего                                                                                             | 47%                  |
| Эпилептические приступы                                                                           | 12%                  |
| Головные боли напряжения, мигренозные головные боли                                               | 22%                  |
| Тики                                                                                              | 4%                   |
| Поражение черепно-мозговых нервов (ЧМН) — лицевой и тройничный                                    | 6%                   |
| Снижение слуха                                                                                    | 2%                   |
| Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК)                                                  | 8%                   |
| Парасомнии, сомнамбулизм                                                                          | 4%                   |
| Парез конечностей                                                                                 | 8%                   |

| Таблица 3<br>Морфологические и электрофизиологические изменения головного мозга у пациентов со склеродермией головы и шеи по данным магнитно-резонансной томографии и электроэнцефалографии головного мозга |                      |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------|
| МРТ головного мозга                                                                                                                                                                                         | % пациентов (n = 51) |
| Всего                                                                                                                                                                                                       | 55,4%                |
| Глиозные изменения перивентрикулярного белого вещества (на стороне склеродермического очага поражения)                                                                                                      | 18%                  |
| Последствия ОНМК (острого нарушения мозгового кровообращения)                                                                                                                                               | 8%                   |
| Очаговые изменения (подкорковая атрофия, периваскулярные изменения лобной области)                                                                                                                          | 29,4%                |
| Электроэнцефалография                                                                                                                                                                                       |                      |
| Всего                                                                                                                                                                                                       | 45,5%                |
| Эпилептическая активность на стороне склеродермического очага поражения                                                                                                                                     | 18%                  |
| Функциональная незрелость коры головного мозга                                                                                                                                                              | 27,5%                |

Эпилептические приступы предшествовали характерным склеродермическим изменениям кожи только у 3 детей (6%). 58% (30 человек) обследованных детей родились с выраженными проявлениями перинатального поражения нервной системы гипоксически-травматического генеза, у одной пациентки (2%) выявлена врожденная аномалия внутренней сонной артерии (табл. 3).

Общий уровень выявленной тревожности составил 95% (48 человек): в 33,3% (16 человек) случаев отмечался низкий, 10,4% (5 человек) — средний, а в 56,3% (27 человек) — высокий уровень тревожности (табл. 4).

| Таблица 4<br>Нарушение психоэмоционального состояния у детей со склеродермией головы и шеи |       |
|--------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| Психоэмоциональное состояние, когнитивные нарушения                                        |       |
| Повышенная тревожность (n = 51)                                                            | 95%   |
| Снижение когнитивных функций (n = 42)                                                      | 28,6% |
| Легкая степень депрессии (n = 20)                                                          | 40%   |

При исследовании уровня депрессии из 20 пациентов старше 14 лет у 60% (12 человек) отмечалось стабильное настроение, у 40% (8 человек) диагностирована легкая депрессия, которая сочеталась со средним и высоким уровнем тревожности.

Комплексная оценка интеллектуального развития с использованием теста Векслера показала, что среди обследованных 42 детей старше 5 лет у 28,6% (12 больных) отмечалась сниженная способность к логическому мышлению, обобщению и абстрагированию (по результатам субтеста 4 «Сходство»). У 75% этих пациентов (9 детей) по данным МРТ имелось поражение головного мозга (глиозные или очаговые поражения с локализацией в лобных отделах головного мозга) в контексте основного заболевания. У 71,4% (30 детей) результаты соответствовали возрастной норме. Из них у 43,3% (13 детей) имело место поражение лобных долей головного мозга.

По результатам субтеста 6 «Повторение цифр» обнаружилось, что у 40,5% (17 детей) показатели были ниже возрастной нормы, из них у 12 больных (70,6%) выявлялся очаг на МРТ головного мозга в лобной доле. У 33,3% (14 детей) отмечались пограничные значения, из них у 14,2% (2 детей) на МРТ визуализировался очаг в лобной доле головного мозга. Нормативные показатели по данному субтесту наблюдались у 26,2% (11 пациентов), что коррелировало с отсутствием нарушений на МРТ головного мозга.

При обработке результатов статистическим методом в программе SPSS 17.0 получены следующие данные: выявлена обратная корреляция степени тревожности с возрастом ( $r = -0,7$ ). Также была выявлена прямая корреляция продолжительности заболевания с наличием депрессии ( $r = 0,6$ ). Достоверной корреляции между когнитивными нарушениями и наличием поражения лобных отделов по результатам МРТ головного мозга не получено, однако можно говорить о тенденции: у детей с наличием очаговых изменений в лобных долях чаще выявляется снижение когнитивных функций.

## Обсуждение

Склеродермия с локализацией поражения на голове и шее является наиболее тяжелой формой из всех локализованных и может быть приравнена по тяжести течения к генерализованным формам склеродермии и требовать мультидисциплинарного подхода в обследовании и терапии. В перечень обязательных методов обследования должны быть включены МРТ головного мозга и ЭЭГ и психологическое тестирование этих пациентов, с целью адекватной коррекции терапии этой когорты детей.

Проведенное комплексное исследование 51 ребенка со склеродермией лица и шеи продемонстрировало изменение на ЭЭГ и МРТ практически у половины детей: у 18% обнаружили глиозные изменения перивентрикулярного белого вещества, у 8% — следствие ОНМК, а наиболее частой находкой (29,4%) были изменения лобной области атрофического и периваскулярного характера, что коррелировало со склеродермическим очагом. Это верифицировало тесную связь неврологического и дерматологического поражения у этих детей. В настоящее время трудно однозначно ответить, какой из повреждающих процессов является первичным, но, возможно, дальнейшие научные изыскания позволят ответить на этот вопрос.

Деформация лицевой части, безусловно, отражается на психологическом статусе этих детей (рис. 1 и 2).



Рис. 1. Большой склеродермический очаг с деформацией левой лобной области



Рис. 2. Склеродермия лица с деформацией левой половины (en coup de sabre)

Еще в работе И. Д. Чижевской и Л. М. Беляева «Психологические особенности детей с различными формами склеродермии» [30] при исследовании тревожности у 25 детей с ССД различной локализации и 35 детей с ограниченной склеродермией у 91,3% пациентов с ЮССД и у 80,6% с ЮОСД отмечалось достоверное повышение личностной и реактивной тревожности. Также в последние годы часто исследователи обращаются к оценке качества жизни детей с ЮСД с локализацией поражения на лице. При обследовании 10 детей в возрасте 8–17 лет путем проведения собеседования и оценки детских рисунков выявлено, что качество жизни у детей и их родителей снижено как из-за внешних дефектов на лице, так и из-за недостатка знаний о заболевании и побочных эффектах от приема лекарственных средств (например, увеличение веса) [31]. По данным исследования, в котором принял участие 231 взрослый пациент, на качество жизни серьезно влияют как нарушения функционального характера, так и повышенная тревожность [32].

По результатам психологического обследования детей со склеродермией лица и шеи были выявлены такие нарушения, как повышенная тревожность, симптомы депрессии, снижение когнитивных функций. Так, общий уровень выявленной тревожности составил 95%: в 33,3% случаев (16 человек) отмечался низкий, 10,4% (5 человек) — средний, а 56,3% (27 человек) — высокий уровень тревожности. Повышенные показатели тревожности обратно коррелировали с возрастом ( $r = -0,7$ ), что свидетельствует о том, что в более младшем возрасте наблюдаются повышенные показатели тревожности.

Среди 20 пациентов старше 14 лет, у которых были проведены исследования Шкалы депрессии и тревоги Бека, 60% детей (12 человек) продемонстрировали стабильное настроение, а у 40% (8 человек) — диагностирована легкая депрессия, которая сочеталась со средним и высоким уровнем тревожности. При статистической оценке была выявлена прямая корреляция продолжительности заболевания с наличием депрессии ( $r = 0,6$ ), таким образом, при более продолжительной болезни у пациентов наблюдаются симптомы депрессивного состояния.

По результатам субтеста 4 «Сходство» теста Векслера из 42 детей старше 5 лет у 28,6% (12 больных) отмечалась сниженная способность к логическому мышлению, обобщению и абстрагированию. У 75% (9 детей) этих пациентов по данным МРТ имелось поражение головного мозга (глиозные или очаговые поражения с локализацией в лобных отделах) в контексте основного заболевания. У 71,4% (30 детей) результаты соответствовали возрастной норме. Из них у 43,3% (13 детей) имело место поражение лобных долей головного мозга.

В случае субтеста 6 «Повторение цифр» оказалось, что у 40,5% (17 детей) результаты не соответствовали возрастной норме, из них у 12 больных (70,6%) выявлялся очаг на МРТ в лобной доле. У 33,3% (14 детей) отмечалось пограничное значение теста, из них у 14,2% (2 детей) визуализировался очаг на МРТ головного мозга в лобной доле. Нормативные показатели по данному субтесту наблюдались у 26,2% (11 пациентов), что коррелировало с отсутствием нарушений на МРТ головного мозга.

Таким образом, когнитивные нарушения по результатам теста Векслера были более распространены в таких сферах, как произвольное внимание, снижение объема рабочей памяти. Помимо этого, была выявлена взаимосвязь между когнитивными нарушениями и патологией на уровне головного мозга по данным МРТ.

Полученные результаты о состоянии психоэмоциональной сферы пациентов являются основанием для включения блока психотерапевтической помощи в комплекс терапии склеродермии лица и шеи.

## Заключение

Склеродермия с локализацией поражения на голове и шее является наиболее тяжелой формой из всех локализованных и может быть приравнена по тяжести течения к генерализованным формам склеродермии. В

связи с особенностью клинических проявлений и течения склеродермии лица и шеи требует мультидисциплинарного подхода в обследовании и терапии.

В перечень обязательных методов обследования должны быть включены МРТ головного мозга и электроэнцефалография и комплексное психологическое обследование.

Полученные результаты о состоянии психоэмоциональной сферы пациентов со склеродермией являются основанием для включения блока психотерапевтической помощи в комплекс лечебных мероприятий.

## Литература/References

1. Zulian F. Scleroderma in children // *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*. 2017; 31, (4): 439–610.
2. Herrick A. L., Ennis H., Bhushan M., Silman A. J., Baidam E. M. Incidence of childhood linear scleroderma and systemic sclerosis // *Arthritis Care Res*. 2010; 62: 213e8.
3. Zulian F., Martini G. Childhood systemic sclerosis // *Current Opinion in Rheumatology*. 2007; 19 (6): 592–597.
4. Martini G., Foeldvari I., Russo R., Cuttica R., Eberhard A., Ravelli A., et al. Systemic sclerosis in childhood: clinical and immunological features of 153 patients in an international database // *Arthritis Rheum*. 2006; 54: 3971–3978.
5. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Committee, The Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria // *Arthritis Rheum*. 1980; 23: 581–590.
6. Amaral T. M., Peres F. A., Lapa A. T., Marques-Neto J. F., Appenzeller S. Neurological involvement inscleroderma: a systematic review // *Semin Arthritis*. 2013; 43: 335–347.
7. English S. W., Ho M. L., Tollefson M. M., Wong-Kisiel L. C. Focal Epilepsy in a Teenager With Facial Atrophy and Hair Loss // *Semin Pediatr Neurol*. 2018; 26: 68–73. DOI: 10.1016/j.spen.2017.03.009. Epub 2017 Apr 2.
8. Rocha R., Kaliakatsos M. Epilepsy in paediatric patients with Parry-Romberg syndrome: A review of the literature // *Seizure — European Journal of Epilepsy*. 2020, January 27. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2020.01.017>.
9. Беляева Л. М., Чижевская И. Д. Системный склероз и ограниченная склеродермия у детей и подростков // *Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского*. 2009, № 5. [Belyayeva L. M., Chizhevskaya I. D. Sistemnyy skleroz i ogranichennaya sklerodermiya u detey i podrostkov [Systemic sclerosis and limited scleroderma in children and adolescents.] *Pediatrics. Zhurnal im. G. N. Speranskogo*. 2009, № 5.]
10. Baubet T., Ranque B., Taieb O., et al. Mood and anxiety disorders in systemic sclerosis patients // *Presse Med*. 2011; 40: e111–119.
11. Blaszczyk M., Krolicki L., Krasu M., Glinska O., Jablonska S. Progressive facial hemiatrophy: central nervous system involvement and relationship with scleroderma en coup de sabre // *J Rheumatol*. 2003; 30 (9): 1997–2004. [Epub2003/09/11].
12. Jewett L. R., Razykov I., Hudson M., et al, Canadian Scleroderma Research Group. Prevalence of current, 12-month and lifetime major depressive disorder among patients with systemic sclerosis // *Rheumatology*. 2014; 53: 1719.
13. Kwakkenbos L., Delisle V. C., Fox R. S., Gholizadeh S., Jewett L. R., Levis B., Milette K., Mills S. D., Malcarne V. L., Thombs B. D. Psychosocial Aspects of Scleroderma // *Rheum Dis Clin North Am*. 2015; 41 (3): 519–528. DOI: 10.1016/j.rdc.2015.04.010. Epub 2015 May 27.
14. Bragazzi N. L., Watadd A., Gizuntermang A., McGonagle D., Mahagnad H., Comaneshterh D., Amitald H., Cohen A. D., Amital D. The burden of depression in systemic sclerosis patients: a nationwide population-based study // *Journal of Affective Disorders*. 2019; 243: 427–431.
15. Paprocka J., Jamroz E., Adamek D., Marszal E., Mandera M. Difficulties in differentiation entiation of Parry–Romberg syndrome, unilateral facial scleroderma, and Rasmussen syndrome // *Childs Nerv Syst*. 2006; 22 (4): 409–415 [Epub2005/10/26].
16. Verhelst H. E., Beele H., Joos R., Vanneuville B., Van Coster R. N. Hippocampal atrophy and developmental regression as first sign of linear scleroderma «en coup desabre» // *Eur J Paediatr Neurol*. 2008; 12 (6): 508–511 [Epub2008/01/22].
17. Anderson L. E., Treat J. R., Licht D. J., Kreiger P. A., Knight A. M. Remission of seizures with immunosuppressive therapy in Parry?Romberg syndrome anden coup de sabre linear scleroderma: Case report and briefreview of the literature // *Pediatr Dermatol*. 2018, and 00: 1–3.
18. Fain E. T., Mannion M., Pope E., Young D. W., Laxer R. M., Cron R. Q. Brain cavernomas associated with en coup de sabre linear scleroderma: two case reports // *Pediatr Rheumatol Online J*. 2011; 9: 18.
19. Korkmaz C., Adapinar B., Uysal S. Beneficial effect of immunosuppressive drugs on Parry-Romberg syndrome: a case report and review of the literature // *South Med J*. 2005; 98.
20. Осминина М. К., Геппе Н. А. Вопросы классификации, клиническая картина и базисная терапия ювенильной склеродермии // *Научно-практическая ревматология*. 2015; 53(2): 214-219. <https://doi.org/10.14412/1995-4484-2015-214-219>. [Osminina M. K., Geppe N. A. Voprosy klassifikatsii, klinicheskaya kartina i bazisnaya terapiya yuvenil'noy sklerodermii [Classification questions, clinical picture and basic therapy of juvenile scleroderma.] *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya*. 2015; 53(2): pp 214-219. <https://doi.org/10.14412/1995-4484-2015-214-219>.]
21. Kowal-Bielecka O., Fransen J., Avouac J., Becker M., Kulak A., Allanore Y., et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017;76:1327-39.
22. Lythgoe H., Baidam E., Beresford M. W., Cleary G., McCann L. J., Pain C. E. Tocilizumab as a potential therapeutic option for children with severe, refractory juvenile localized scleroderma // *Rheumatology (Oxford)*. 2018; 57 (2): 398-

401. DOI: 10.1093/rheumatology/kex382.
23. Magro C. M., Halteh P., Olson L. C., Kister I., Shapiro L. Linear scleroderma «en coup de sabre» with extensive brain involvement-Clinicopathologic correlations and response to anti-Interleukin-6 therapy // *Orphanet J Rare Dis.* 2019; 14 (1): 110. DOI: 10.1186/s13023-019-1015-7.
24. Tashkin D. P., Roth M. D., Clements P. J., Furst D. E., Khanna D., Kleerup E. C., et al. Mycophenolate mofetil versus oral cyclophosphamide in scleroderma-related interstitial lung disease (SLS II): a randomised controlled, double-blind, parallel group trial // *Lancet Respir Med.* 2016; 4: 708-719.
25. Beck A. T. et al. An Inventory for Measuring Depression // *Archives of general psychiatry.* – 1961. – Т. 4. – №. 6. – С. 561-571.
26. Beck AT, Epstein N, Brown G, Steer RA (1988). «An inventory for measuring clinical anxiety: Psychometric properties». *Journal of Consulting and Clinical Psychology.* 56 (6): 893–897. doi:10.1037/0022-006x.56.6.893.
27. Шкала явной тревожности для детей 8-12 лет (CMAS) / пер. А.М. Прихожан; отв. за выпуск В.Э. Пахальян. – Москва: Лаборатория научных основ детской практической психологии Психологического института РАО, 1994. – (Диагностический банк школьного психолога; выпуск 9) [Shkala yavnoy trevozhnosti dlya detey 8-12 let (CMAS) [The apparent anxiety scale for children 8-12 years old (CMAS)] per. A.M. Prikhodzhan; otv. za vypusk V.E. Pakhal'yan. – Moskva: Laboratoriya nauchnykh osnov detskoy prakticheskoy psikhologii Psikhologicheskogo instituta RAO, 1994. – (Diagnosticheskiy bank shkol'nogo psikhologa; vypusk 9)]
28. Тест тревожности (Р.Тэмпл, М.Дорки, В.Амен) / Дерманова И.Б. Диагностика эмоционально-нравственного развития – СПб., 2002. С.19-28. [Test trevozhnosti (R.Temml, M.Dorki, V.Amen) [Anxiety test] Dermanova I.B. Diagnostika emotsional'no-nravstvennogo razvitiya – SPb., 2002. pp.19-28.]
29. Векслер Д. Шкала интеллекта Векслера для детей. WISC Wechsler Intelligence Scale for Children. Руководство. Челябинск 2003. [Veksler D. Shkala intellekta Vekslera dlya detey. WISC Wechsler Intelligence Scale for Children. Rukovodstvo. Chelyabinsk 2003.]
30. Чижевская И. Д., Беляева Л. М. Психологические особенности детей с различными формами склеродермии // *Научно-практическая ревматология.* 2006, № 2. [Chizhevskaya I. D., Belyayeva L. M. Psikhologicheskiye osobennosti detey s razlichnymi formami sklerodermii [Psychological features of children with various forms of scleroderma.] *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya.* 2006, № 2.]
31. Stasiulis E., Gladstone B., Boydell K., O'Brien C., Pope E., Laxer RM. Children with facial morphoea managing everyday life: a qualitative study // *Br J Dermatol.* 2018; 179 (2): 353-361. DOI: 10.1111/bjd.16449. Epub 2018 Jun 7.
32. Sierakowska M., Doroszkiewicz H., Sierakowska J., Olesińska M., Grabowska-Jodkowska A., Brzosko M., Leszczyski P., Pawlak-Bu? K., Batko B., Wiland P., Majdan M., Bykowska-Sochacka M., Romanowski W., Zon-Giebel A., Jeka S., Ndosi M. Factors associated with quality of life in systemic sclerosis: a cross-sectional study // *Qual Life Res.* 2019; 28 (12): 3347-3354. DOI: 10.1007/s11136-019-02284-9. Epub 2019 Sep 3.

---

**М. С. Павлова**

**Л. Г. Хачатрян<sup>1</sup>**, доктор медицинских наук, профессор

**М. К. Осминина**, кандидат медицинских наук

**Н. А. Геппе**, доктор медицинских наук, профессор

**Н. С. Подчерняева**, доктор медицинских наук, профессор

**В. М. Трепилец**

**М. Д. Богданова**

**Е. В. Касанаве**

**Е. Н. Тюрина**, кандидат медицинских наук

**М. Д. Великорецкая**, кандидат медицинских наук

**ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия**

<sup>1</sup> Контактная информация: [ashdin@mail.ru](mailto:ashdin@mail.ru)

DOI: 10.26295/OS.2020.29.28.010

Неврологические и психологические аспекты склеродермии лица и шеи у детей/ М. С. Павлова, Л. Г. Хачатрян, М. К. Осминина, Н. А. Геппе, Н. С. Подчерняева, В. М. Трепилец, М. Д. Богданова, Е. В. Касанаве, Е. Н. Тюрина, М. Д. Великорецкая

Для цитирования: Лечащий врач № 8/2020; Номера страниц в выпуске: 61-65

Теги: кожа, ювенильная склеродермия, электроэнцефалография, головной мозг