

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ



МЕТОД УЛЬТРАЗВУКОВОГО ОПРЕДЕЛЕНИЯ СТАДИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПРИ ОЧАГОВОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ (инструкция по применению)

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ:

учреждение образования «Гомельский государственный медицинский университет», государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

АВТОРЫ: Порошина Л.А., к.м.н., доцент Юрковский А.М., д.м.н., профессор Панкратов О.В., к.м.н., доцент Бакалец Н.Ф

Гомель, 2022

В настоящей инструкции по применению (далее – инструкция) изложен метод ультразвукового определения стадии заболевания при очаговой склеродермии (L94,0), который может быть использован в комплексе медицинских услуг, направленных на уменьшение доли субъективизма при определении стадии очаговой склеродермии, оценке выраженности структурных изменений кожи в разные стадии заболевания.

Метод, изложенный в настоящей инструкции, неинвазивный, прост в исполнении и позволяет, в отличие от других методов, точно определить стадию заболевания и объективно оценить структурные изменения и глубину поражения кожи при очаговой склеродермии.

1. ОБЛАСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ

Метод, изложенный в настоящей инструкции, предназначен для врачей-дерматовенерологов, врачей общей практики, врачей ультразвуковой диагностики и иных врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с очаговой склеродермией (L94.0) в амбулаторных условиях и/или условиях стационара, на кафедрах дерматовенерологии и лучевой диагностики медицинских университетов Республики Беларусь.

2. ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Очаговая склеродермия (L94.0).

3. ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

Соответствуют таковым для медицинских изделий, необходимых для реализации данной инструкции.

4. ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОГО НАЗНАЧЕНИЯ И ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

1. Ультразвуковой аппарат высокого или экспертного класса.
2. Линейные электронные датчики с рабочими частотами от 10 до 20 МГц.
3. Кушетка.
4. Контактный гель (стерильный).

5. ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА С УКАЗАНИЕМ ЭТАПОВ

Технология ультразвукового исследования пациента при очаговой склеродермии

Этап 1. Позиционирование датчика

1.1. Датчик центрируется на участке поражения с захватом визуально определяемой демаркационной линии.

1.2. На неизмененных сопоставимых контрлатеральных участках кожи датчик устанавливается в том же положении, что и на пораженной стороне.

1.3. Толщина слоя контактного геля должна быть примерно одинакова с обеих сторон (не менее 5,0 мм).

Этап 2. Оценка ультразвукового паттерна комплекса «дерма/гиподерма»: оценочные критерии

2.1. Критерий утолщение комплекса «дерма/гиподерма» на сопоставимых участках пораженной и интактной кожи: отсутствие разницы – 0 баллов, утолщение на 15-20% – 1 балл, утолщение на 21-30% – 2 балла, утолщение > 30% – 3 балла.

2.2. Критерий четкость границы комплекса «дерма/гиподерма»:

четкая граница – 0 баллов, фрагментарное исчезновение четкости границы – 1 балл, диффузное исчезновение четкости границы – 2 балла; диффузное исчезновение четкости границы в сочетании с гипозоногенными участками (в дерме и на границе с гиподермой) – 3 балла.

2.3. Критерий повышение эхогенности комплекса «дерма/гиподерма»: эхогенность не повышена – 0 баллов, фрагментарное повышение эхогенности – 1 балл, диффузное повышение эхогенности – 2 балла.

2.4. Критерий истончение комплекса «дерма/гиподерма»: уменьшение <10 % – 0 баллов; уменьшение на 11-20% – 1 балл; уменьшение толщины на 21-30% – 2 балла; уменьшение толщины >30% – 3 балла.

2.5. Критерий понижение эхогенности гиподермы отсутствие снижения эхогенности – 0 баллов, фрагментарное понижение эхогенности – 1 балл, диффузное понижение эхогенности – 2 балла.

Этап 3. Определение стадии заболевания при очаговой склеродермии.

В развитии очаговой склеродермии выделяют три стадии: эритемы/отека, склероза (уплотнения) и атрофии кожи.

3.1. Описание сонографического паттерна в стадии эритемы/отека: утолщение и повышение эхогенности дермы, размытость границы комплекса «дерма/гиподерма», наличие мелких очагов пониженной эхогенности (как в дерме, так и на границе с гиподермой), наличие отека гиподермы.

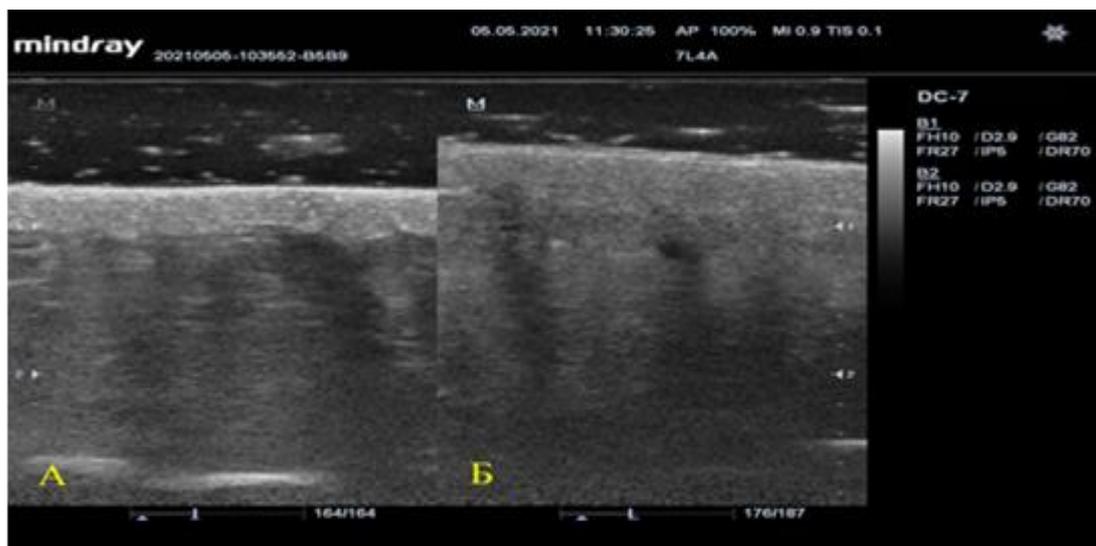


Рисунок 1 – Ультразвуковой скан кожи в стадии эритемы/отека: А – ультразвуковой паттерн вне зоны поражения, на симметричном участке кожи; Б – ультразвуковой паттерн в зоне эритемы/отека

3.1.1. Оценка выраженности структурных изменений кожи (активности) в стадии эритемы/отека (сумма баллов по критериям 2.1, 2.2): незначительно-выраженная ≤ 2 балла; умеренно-выраженная – 3-4 балла; выраженная – 5-6 баллов.

3.2. Описание сонографического паттерна в стадии склероза (уплотнения): повышение эхогенности комплекса «дерма/гиподерма».

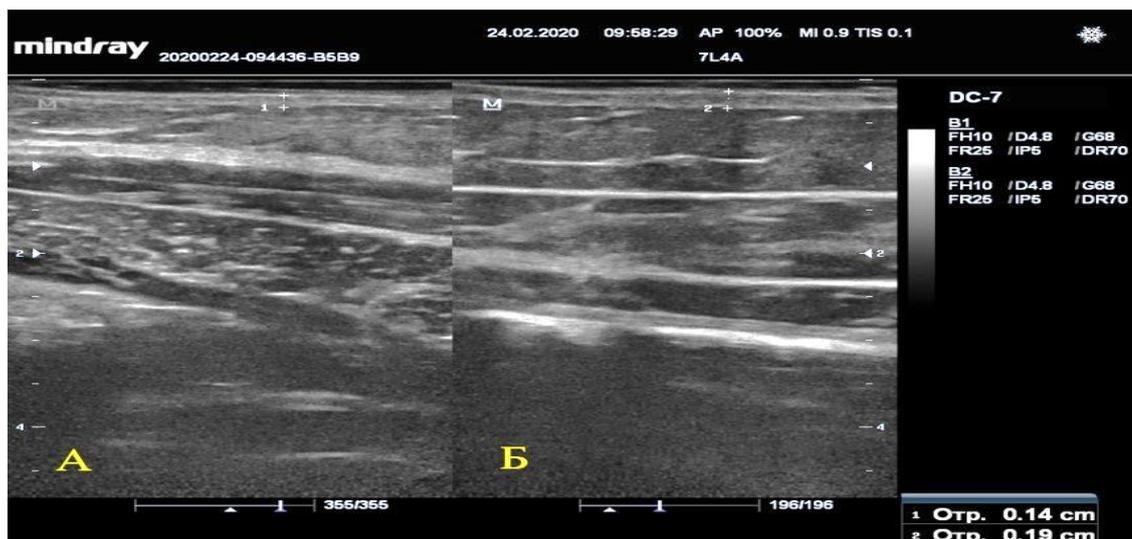


Рисунок 2 – Ультразвуковой паттерн кожи (В-режим) в стадии склероза (уплотнения): А – измененная кожа в зоне поражения; Б – неизменная кожа вне зоны поражения

3.2.1. Оценка выраженности структурных изменений кожи в стадии склероза (критерий 2.3): отсутствие склероза – 0 баллов; умеренно-выраженный – 1 балл; выраженный – 2 балла.

3.3. Описание сонографического паттерна в стадии атрофии кожи (рисунок 3): истончение дермы и гиподермы, понижение эхогенности дермы/гиподермы.

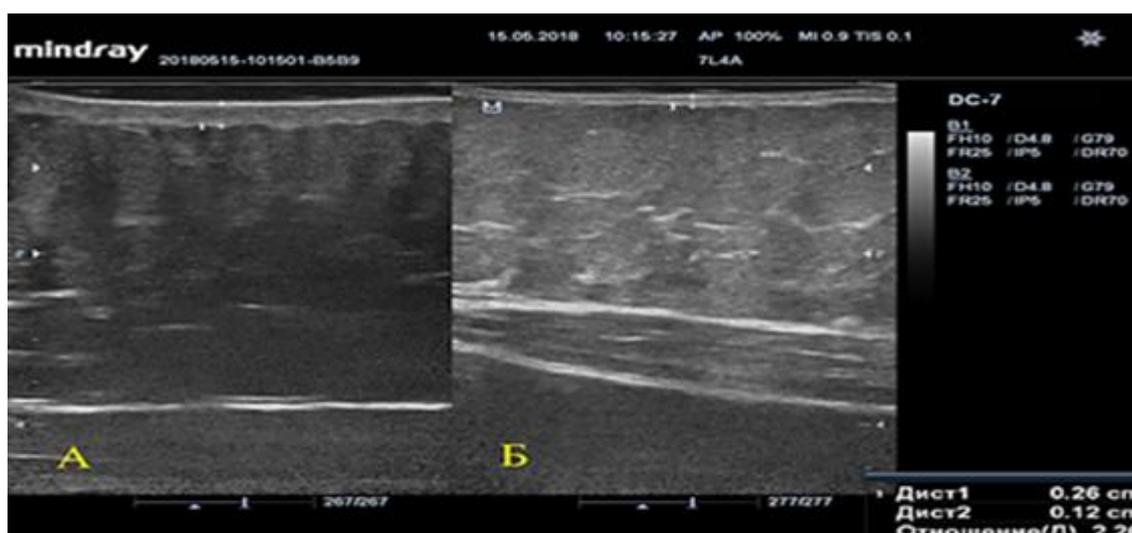


Рисунок 3 – Ультразвуковой паттерн кожи (В-режим) в стадии атрофии: А – неизменная дерма и гиподерма вне зоны поражения; Б – истончение комплекса дерма/гиподерма, понижение эхогенности дермы в зоне поражения

3.3.1. Оценка выраженности структурных изменений кожи в стадии атрофии (сумма баллов по критериям 2.4 и 2.5): нет атрофии – 0 баллов; незначительно выраженная атрофия – 1-2 балла; умеренно-выраженная атрофия– 3-4 балла; выраженная – 5 баллов.

6. ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Ошибки могут возникать при несоблюдении правил проведения ультразвукового исследования. Осложнения отсутствуют.

Приложение к инструкции
по применению «Метод
ультразвукового
определения стадии
заболевания при очаговой
склеродермии»

Пример ультразвукового определения стадии заболевания при очаговой склеродермии.

Пациентка Г., 57 лет. Жалобы на покраснение и незначительное уплотнение кожи в пояснично-крестцовой области (без субъективных ощущений). Указанные изменения, со слов пациентки, появились без какой-либо видимой причины. К дерматологу по данному поводу не обращалась, амбулаторное лечение не проводилось. Результаты осмотра кожного покрова: в пояснично-крестцовой области отмечался одиночный центрально расположенный очаг поражения размером 15-20 см, неправильной формы, с четкими границами. В центре очага определялась легкая пигментация истончение и сухость кожи, по периферии – воспалительный ободок (в виде красно-лиловой эритемы) и незначительное уплотнение. Нарушения подвижности кожи в очаге не выявлялось.

При гистологическом исследовании участка кожи из периферической части очага определялся фрагментарно субатрофичный эпидермис, в дерме вокруг потовых желез – небольшая лимфоидная инфильтрация, вокруг сосудов – скопления лимфоцитов, макрофагов и единичных нейтрофильных гранулоцитов, в сетчатом слое дермы уплотненные и гомогенизированные коллагеновые волокна. Вокруг

фолликулов, потовых желез небольшая лимфоидная инфильтрация с примесью плазмочитов и макрофагов (рисунок 1).

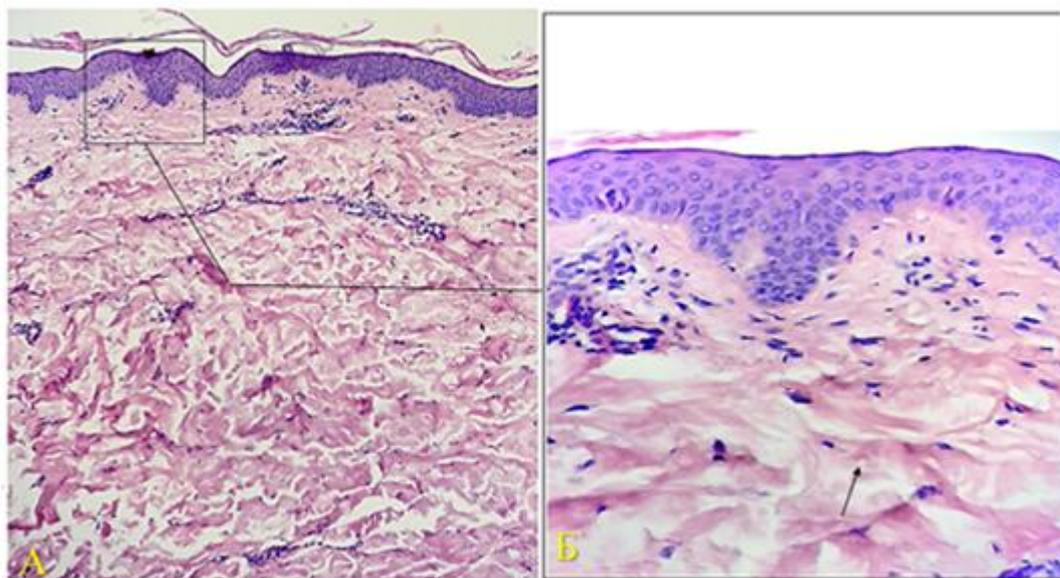


Рисунок 1. - Гистологическая картина кожи по периферии очага.

Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение: объектив $\times 10$ (А), $\times 40$ (Б)

Гистологическое исследование участка кожи из центральной части бляшки: эпидермис с признаками атрофии, во всех слоях дермы уплотненные и гомогенизированные коллагеновые волокна, местами с признаками гиалиноза, сетчатая структура дермы не визуализируется, придатки кожи не определяются. Сосуды встречаются редко, стенки их утолщены, местами гиалинизированы, просветы сужены. Лимфоциты, плазмочиты и макрофаги встречаются в небольшом количестве (рисунок 2).

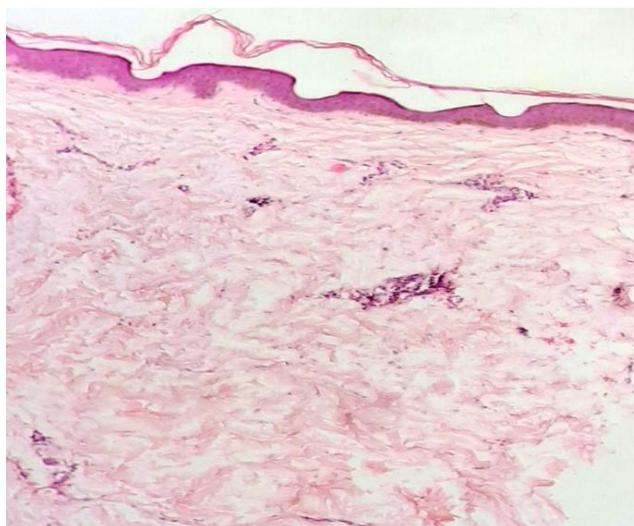


Рисунок 2. – Гистологическая картина кожи центральной части очага. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение: объектив $\times 10$

При ультразвуковом исследовании в зоне поражения (периферическая часть очага с клиническими признаками активного воспаления) было отмечено утолщение дермы (соотносительно интактной стороны), диффузное повышение ее эхогенности и размытость границы на уровне «дерма/гиподерма». Кроме этого, в самой дерме, а также на границе с гиподермой визуализировались мелкие очаги пониженной эхогенности, имевшие вид «фетра, изъеденного молью» (рисунок 3).

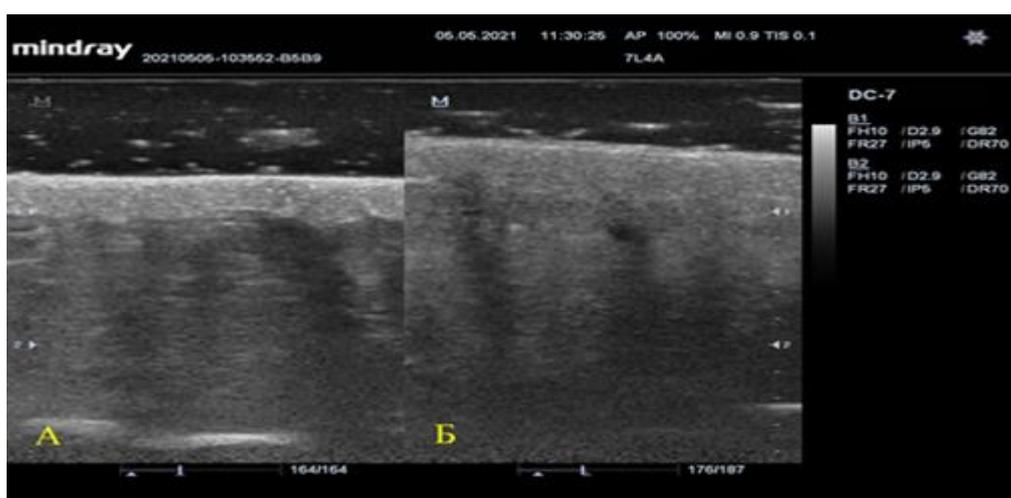


Рисунок 3. – Ультразвуковой скан кожи (B-режим): А – ультразвуковой паттерн вне зоны эритемы/отека; Б – ультразвуковой паттерн в зоне эритемы/отека

При ультразвуковом исследовании (В-режим) в центральной части очага выявлялись истончение дермы, истончение и понижение эхогенности гиподермы относительно сопоставимого неповрежденного участка кожи (рисунок 4).

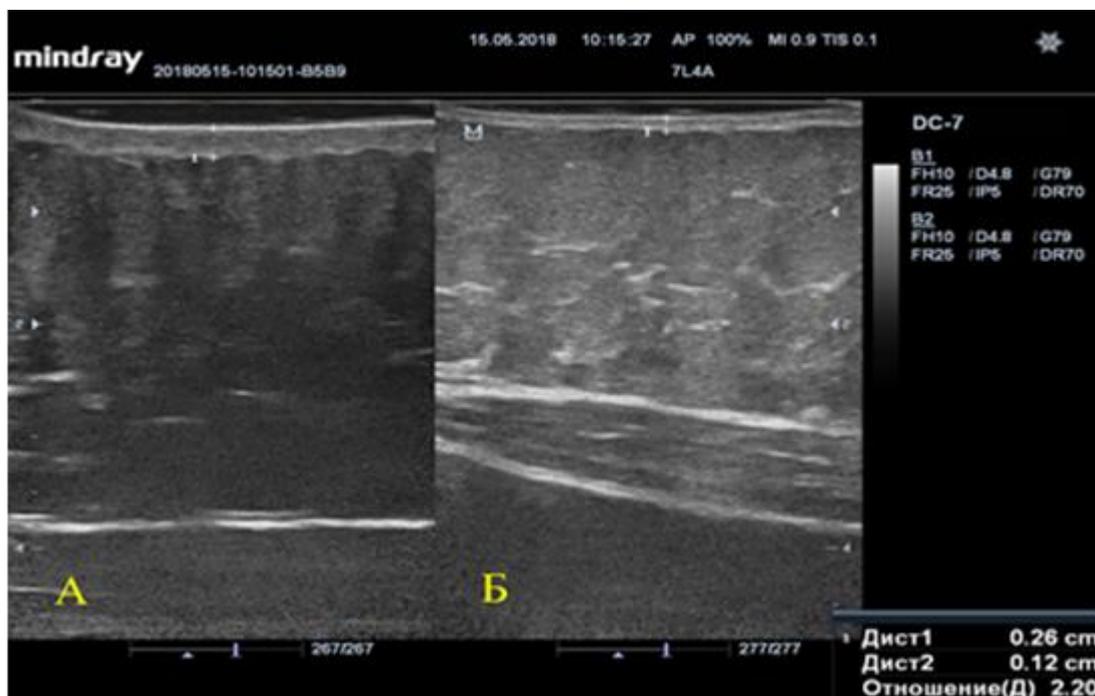


Рисунок 4. – Ультразвуковой скан (В-режим) в центральной части очага: А – ультразвуковой паттерн вне зоны поражения (неизменная дерма и гиподерма); Б – ультразвуковой паттерн в зоне поражения

Оценка выраженности структурных изменений кожи в баллах.

2.1. Критерий утолщение комплекса «дерма/гиподерма» на сопоставимых участках пораженной и интактной кожи (рисунок 3) – 25% – 2 балла;

2.2. Критерий четкость границы комплекса «дерма/гиподерма» – диффузное исчезновение четкости границы в сочетании с гипозоногенными участками (рисунок 3) – 3 балла;

2.3. Критерий повышение эхогенности комплекса «дерма/гиподерма» (рисунки 3,4) – отсутствие повышения эхогенности дермы – 0 баллов;

2.4 Критерий истончение комплекса «дерма/гиподерма» в центре очага (рисунок 4) – уменьшение толщины кожи более 30% – 3 балла;

2.5 Критерий понижение эхогенности гиподермы (рисунок 4) – диффузное понижение эхогенности – 2 балла.

Оценка структурных изменений кожи в стадии эритемы/отека (активности) (сумма баллов по критериям 2.1, 2.2 – 5 баллов). У пациентки выраженная активность процесса.

Оценка выраженности склероза (критерий 2.3) – 0, у пациентки отсутствуют проявления склероза.

Оценка выраженности атрофии в центре очага (сумма баллов по критериям 2.4 и 2.5) – 5 баллов, у пациентки выраженная атрофия в центральной части очага.

Заключение: очаговая склеродермия (L94.0), бляшечная (по данным ультразвукового исследования: активность выраженная, атрофия в центре очага – выраженная).

Обоснование целесообразности практического использования метода ультразвукового определения стадии заболевания при очаговой склеродермии

Диагностика очаговой склеродермии (L94.0) основывается на таких признаках как эритема, диспигментация утолщение и атрофия кожи, которые определяются клинически путем визуального осмотра и пальпации [8, 13]. Специфических лабораторных и инструментальных методов, позволяющих подтвердить диагноз очаговой склеродермии, не разработано [7, 11, 12].

Определение и оценка клинических признаков во многих случаях является недостаточным для определения активности и стадии процесса [13, 14, 15]. В нетипичных случаях и/или же в случаях, когда требуется точная оценка стадии заболевания требуются дополнительные методы исследования: гистологические, иммуногистохимические и ультразвуковые [2, 4, 5, 6, 8, 9, 10], которые позволяют не только поставить окончательный диагноз, но и оценить степень выраженности структурных изменений кожи и стадию заболевания. На основе этого разрабатываются планы лечения и прогноза.

Биопсия – это инвазивный тест и не моментальный; тогда как неинвазивный чувствительный метод, такой как ультразвуковой, более удобен для диагностики и последующего непрерывного мониторинга состояния. При этом, до настоящего времени, ультразвуковая диагностика не нашла своего широкого применения при заболеваниях кожи, в том числе, и при очаговой склеродермии. И проблема в том, что имеющиеся, в настоящее время, в литературе описания ультразвуковой картины при очаговой склеродермии как в стадии эритемы/отека, так и в стадии склерозирования немногочисленны и противоречивы [1, 2, 3, 5, 6, 9, 10, 14], и нет внятного описания ультразвукового паттерна ни в стадии

эритемы/отека, ни в стадии склерозирования (исключением является лишь стадия атрофии). Кроме того, в литературных источниках имеется лишь описание ультразвуковых признаков без учета их степени выраженности. Разработка полуколичественных методов оценки выраженности активности, склероза или атрофии даст возможность проводить стандартизированную неинвазивную оценку стадии заболевания и выраженности изменений при очаговой склеродермии, позволяющую решать вопрос тактики ведения пациента, проводить мониторинг и коррекцию лечения, оценивать результаты терапии, проводить динамическое наблюдение у пациентов диспансерной группы.

Литература:

1. 14-MHz Ultrasonography as an outcome measure in morphea (localized scleroderma) / K. A. Nezafati [et al.] // Arch Dermatol. – 2011. - N 147(9). – P. 1112–1115.
2. A systematic review of tools for determining activity of localized scleroderma in paediatric and adult patients / A. Lis-Święty [et al.] // J Eur Acad Dermatol Venereol. – 2017. - N 31(1). – P. 30-37.
3. Activity assessment in morphea using color Doppler ultrasound / X. Wortsman [et al.] // J Am Acad Dermatol. – 2011. – N 65(5). – P. 942–948.
4. High frequency ultrasound can detect improvement of lesions in juvenile localized scleroderma / F. Porta [et al.] // Mod Rheumatol. – 2014. - N 24(5). - P. 869-873.
5. Influence of body water distribution on skin thickness: measurements using high-frequency ultrasound / C. Eisenbeiss [et al.] // Br J Dermatol. – 2001. - N 144. – P. 947–951.
6. Li, S. C. Ultrasonography is a sensitive tool for monitoring localized scleroderma / S. C. Li, M. S. Liebling, K. A. Haines // Rheumatology (Oxford). - 2007. - N 46(8). – P. 1316–1319.

7. Muazzez, Ç. O. Morphea: Clinical Considerations and Management / Ç. O. Muazzez, A. Özge, E. Burhan // J Turk Acad Dermatol - 2020. – № 14(1). – P. 1-5.
8. Nouri, S. Recent developments in diagnosis and assessment of morphea / S. Nouri, H. Jacobe // Curr Rheumatol Rep. – 2013. – N 15. – P.308.
9. Sonographic evaluation of pediatric localized scleroderma: preliminary disease assessment measures / S. C. Li [et al.] // Pediatric Rheumatology. – 2010. – N. 8. – P. 14.
10. Thirteen-megahertz ultrasound probe: its role in diagnosing localized scleroderma / A. Cosnes [et al.] // Br J Dermatol. – 2003. – N 148(4). – P. 724–729.
11. Локализованная (очаговая) склеродермия в общей врачебной практике / Н. А. Шостак [и др.] // Лечебное дело. – 2015. - №4. – С. 45-52.
12. Моисеев, А. А. Современные методы диагностики ограниченной склеродермии (обзор) / А. А. Моисеев, С. Р. Утц // Саратовский научно-медицинский журнал/ - 2016. - №12 (3). – С. 481–484.
13. Панкратов, О. В. Ограниченная склеродермия: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение / О. В. Панкратов, Л. А. Порошина // Здравоохранение. – 2019. - №6. – С. 28-38.
14. Юрковский, А. М. Ограниченная склеродермия: сонографический паттерн в стадию эритемы/отека / А. М. Юрковский, Л. А. Порошина, С. Л. Ачинович // Проблемы здоровья и экологии. - 2021. - Т. 18. - № 3. - С. 137-143.
15. Юрковский, А. М. Экспрессия коллагена IV и виментина у пациентов с ограниченной склеродермией: возможности метода на разных стадиях заболевания / А. М. Юрковский, Л. А. Порошина, С. Л. Ачинович // Здравоохранение. – 2021. - № 3. – С. 56-60.