

Капилляроскопические особенности ногтевого ложа у детей с ювенильной системной склеродермией

И.С. Аврусин¹, В.А. Подзолкова² ✉, Е.В. Асеева², П.Р. Чикова¹, Е.А. Клочкова¹, О.В. Шпитонкова², М.К. Максимов³, А.А. Нурсеитова¹, А.А. Малахова¹, Н.А. Исаенко³, О.В. Калашникова¹, С.А. Давтян², М.М. Костик¹, М.К. Осминина²

¹ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; Россия, г. Санкт-Петербург

² ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет); Россия, г. Москва

³ ФГБОУ ВО «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова»; Россия, г. Москва

РЕЗЮМЕ

Цель. Определить капилляроскопические особенности ногтевого ложа у детей с подтвержденной ювенильной системной склеродермией (ЮССД) и параметры, ассоциированные со снижением плотности капиллярного русла.

Дизайн. Двухцентровое ретроспективное когортное исследование.

Материалы и методы. В исследование включены 43 пациента с подтвержденным диагнозом ЮССД (35 девочек, 8 мальчиков; медиана возраста — 14 (10; 15) лет). Диагноз устанавливался, согласно критериям Paediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology (2007). Капилляроскопия ногтевого ложа (КНЛ) проводилась по стандарту European Alliance of Associations for Rheumatology. Оценивались плотность капилляров, максимальный диаметр апикальной части, морфология, наличие гигантских капилляров, микрогеморрагий, аваскулярных зон, периваскулярного отека и экстравазатов. Поскольку нет убедительных доказательств того, что у детей можно определять склеродермические паттерны, оценивались отдельные количественные и качественные параметры КНЛ, а не категориальная классификация по паттернам.

Результаты. Снижение плотности капиллярного русла (< 7 капилляров на 1 мм) выявлено у 35 (81,4%) из 43 пациентов, медиана плотности составила 5 (4; 6) капилляров на 1 мм. Расширение капилляров отмечено у 41 (95,4%) из 43 детей, гигантские капилляры — у 20 (46,5%), anomальная морфология — у 40 (93%), периваскулярный отек — у 24 (55,8%), микрогеморрагии — у 15 (34,9%). Медиана максимального диаметра апикальной части капилляра составила 45 (36; 68) мкм. При сравнении детей с нормальной (n = 8) и сниженной (n = 35) плотностью капилляров оказалось, что пациенты со сниженной плотностью были старше (медиана возраста — 14 против 10 лет; p = 0,008), у них значимо чаще выявлялись феномен Рейно (68,6 против 25%; p = 0,042; отношение шансов (ОШ) = 6,5; 95% доверительный интервал (ДИ): 1,1–37,8) и капилляры древовидной формы (74,3 против 25%; p = 0,014; ОШ = 8,7; 95% ДИ: 1,5–50,9), а гигантские капилляры и периваскулярный отек встречались только в этой группе: 57,1% (p = 0,004; ОШ = 22,5; 95% ДИ: 1,2–420,0) и 68,6% (p < 0,001; ОШ = 39,7; 95% ДИ: 2,1–752,0) соответственно. Напротив, капилляры шпильевидной формы чаще наблюдались при нормальной плотности (87,5 против 40%; p = 0,021; ОШ = 0,095; 95% ДИ: 0,01–0,86). Статистически значимой ассоциации между снижением плотности капилляров и наличием интерстициального поражения легких не было (54,3 против 37,5%; p = 0,457). Анализ имел описательный характер, поправка на множественные сравнения не применялась.

Заключение. У детей с ЮССД часто отмечались снижение плотности капилляров, расширенные и гигантские капилляры, anomальная морфология и периваскулярный отек. Уменьшение плотности капиллярного русла ассоциировалось с возрастом, феноменом Рейно и такими качественными параметрами, как гигантские капилляры, капилляры древовидной формы и периваскулярный отек. Полученные данные обосновывают необходимость разработки возрастных референсных показателей КНЛ и дальнейших проспективных исследований для уточнения прогностической ценности отдельных капилляроскопических параметров при ЮССД.

Ключевые слова: ювенильная системная склеродермия, капилляроскопия ногтевого ложа, микроциркуляция, плотность капилляров, дети.

Для цитирования: Аврусин И.С., Подзолкова В.А., Асеева Е.В., Чикова П.Р., Клочкова Е.А., Шпитонкова О.В., Максимов М.К., Нурсеитова А.А., Малахова А.А., Исаенко Н.А., Калашникова О.В., Давтян С.А., Костик М.М., Осминина М.К. Капилляроскопические особенности ногтевого ложа у детей с ювенильной системной склеродермией. Доктор.Ру. 2026;25(5):55–64. DOI: 10.31550/1727-2378-2026-25-5-55-64

Nailfold Capillaroscopic Features in Children with Juvenile Systemic Sclerosis

I.S. Avrusin¹, V.A. Podzolkova² ✉, E.V. Aseeva², P.R. Chikova¹, E.A. Klochkova¹, O.V. Shpitonkova², M.K. Maksimov³, A.A. Nurseitova¹, A.A. Malakhova¹, N.A. Isaenko³, O.V. Kalashnikova¹, S.A. Davtyan², M.M. Kostik¹, M.K. Osminina²

¹ Saint Petersburg State Pediatric Medical University; Saint Petersburg, Russian Federation

² Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); Moscow, Russian Federation

³ Lomonosov Moscow State University; Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Aim. To identify the nailfold capillaroscopic features in children with confirmed juvenile systemic sclerosis (JSSc) and the parameters associated with decreased capillary density.

✉ Подзолкова Вера Алексеевна / Podzolkova, V.A. — E-mail: podzolkova_v_a@staff.sechenov.ru

Design. Two-center retrospective cohort study.

Materials and methods. The study included 43 patients with confirmed JSSc (35 girls, 8 boys; median age of 14 (10; 15) years). The diagnosis was established according to the Paediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology (2007) criteria. Nailfold capillaroscopy (NFC) was performed according to the European Alliance of Associations for Rheumatology standard. The capillary density, maximum apical diameter, morphology, the presence of giant capillaries, microhemorrhages, avascular areas, perivascular edema, and extravasates were assessed. Since there is no convincing evidence that scleroderma patterns can be defined in children, individual quantitative and qualitative NFC parameters were assessed rather than using a pattern-based classification system.

Results. Decreased capillary density (< 7 capillaries per 1 mm) was detected in 35 (81.4%) of 43 patients; the median density was 5 (4; 6) capillaries per 1 mm. Capillary dilation was noted in 41 (95.4%) of 43 children, giant capillaries in 20 (46.5%), abnormal morphology in 40 (93%), perivascular edema in 24 (55.8%), and microhemorrhages in 15 (34.9%). The median maximum apical capillary diameter was 45 (36, 68) μm . When comparing children with normal ($n = 8$) and decreased ($n = 35$) capillary density, patients with decreased density were older (with a median age of 14 vs. 10 years; $p = 0.008$), and they had a significantly higher prevalence of Raynaud's phenomenon (68.6% vs. 25%; $p = 0.042$; odds ratio (OR) = 6.5; 95% confidence interval (CI): 1.1 to 37.8) and arborized capillaries (74.3% vs. 25%; $p = 0.014$; OR = 8.7; 95% CI: 1.5 to 50.9). Giant capillaries and perivascular edema occurred exclusively in this group: 57.1% ($p = 0.004$; OR = 22.5; 95% CI: 1.2 to 420.0) and 68.6% ($p < 0.001$; OR = 39.7; 95% CI: 2.1 to 752.0), respectively. In contrast, hairpin capillaries were more often observed with normal density (87.5% vs. 40%; $p = 0.021$; OR = 0.095; 95% CI: 0.01 to 0.86). There was no statistically significant association between decreased capillary density and the presence of interstitial lung disease (54.3% vs. 37.5%; $p = 0.457$). The analysis was descriptive; no correction for multiple comparisons was applied.

Conclusion. In children with JSSc, decreased capillary density, dilated and giant capillaries, abnormal morphology, and perivascular edema were common. Decreased capillary density was associated with age, Raynaud's phenomenon, and qualitative parameters such as giant capillaries, arborized capillaries, and perivascular edema. The findings justify the need to develop age-specific reference values for NFC and further prospective studies to clarify the prognostic value of individual capillaroscopic parameters in JSSc.

Keywords: juvenile systemic sclerosis, nailfold capillaroscopy, microcirculation, capillary density, children.

For citation: Avrusin I.S., Podzolkova V.A., Aseeva E.V., Chikova P.R., Klochkova E.A., Shpitionkova O.V., Maksimov M.K., Nurseitova A.A., Malakhova A.A., Isaenko N.A., Kalashnikova O.V., Davtyan S.A., Kostik M.M., Osminina M.K. Nailfold capillaroscopic features in children with juvenile systemic sclerosis. Doctor.Ru. 2026;25(5):55–64. (in Russian). DOI: 10.31550/1727-2378-2026-25-5-55-64

ВВЕДЕНИЕ

Ювенильная системная склеродермия (ЮССД) — редкое аутоиммунное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением кожи, сосудов и внутренних органов с прогрессирующим течением и потенциально неблагоприятным прогнозом [1]. По данным популяционных исследований, первичная заболеваемость ЮССД составляет около 0,05 на 100 тыс. детей в год, при этом менее 3% всех случаев системной склеродермии (ССД) фиксируются в возрасте до 16 лет и менее 2% — в возрасте до 10 лет [2, 3]. По результатам общенационального исследования в Японии (2016–2020) первичная заболеваемость ЮССД была 0,98–1,59 на 1 млн детей [4].

В Российской Федерации эпидемиологические данные по ЮССД остаются ограниченными: в Центральном федеральном округе в 2019 г. распространенность ЮССД составила 0,6 на 100 тыс. детей (до 17 лет включительно), а доля ЮССД среди всех ревматических заболеваний — 0,9% [5]. В Москве в 2016–2020 гг. отмечен рост распространенности ЮССД в 2,2 раза — до 3,1 на 100 тыс. детей, а первичная заболеваемость увеличилась в 2 раза, достигнув 0,6 на 100 тыс. детей [6]. Указанные тенденции подтверждают необходимость совершенствования способов ранней диагностики и мониторинга заболевания, в том числе с использованием инструментальных методов оценки микроциркуляции.

Клинические проявления ЮССД многообразны, а в основе клинической картины лежит патогенетическая триада: васкулопатия, дисрегуляция иммунного ответа и ремоделирование соединительной ткани с развитием фиброза. Среди сосудистых проявлений, включенных в диагностические критерии ЮССД, выделяют феномен Рейно (ФР), дигитальные язвы и изменения капилляров, по данным капилляроскопии ногтевого ложа (КНЛ) [7].

ФР — один из наиболее ранних симптомов ССД, обусловленный преходящей ишемией на уровне прекапиллярных артериол и артериовенозных шунтов (рис. 1). ФР может быть

первичным (не связанным с системными заболеваниями) и вторичным, наиболее часто — при ССД. Антинуклеарный фактор на Нер-2, наличие антицентромерных антител, анти-

Рис. 1. Феномен Рейно — посинение пальцев рук и ног. Фотографии Осмининой М.К. и Подзолковой В.А.
Fig. 1. Raynaud's phenomenon — bluish discoloration of the fingers and toes.

Photos by Osminina M.K. and Podzolkova V.A.



тел к топоизомеразе I (анти-Scl-70) и к РНК-полимеразе III и соответствующие результаты КНЛ у пациентов с ФР позволяют заподозрить ССД на ранней стадии, что подтверждено международным проектом Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis [8].

При ССД, в отличие от первичного ФР, отмечается постепенная дезорганизация капиллярного русла в коже и внутренних органах. Микрососудистое повреждение прогрессирует со временем: сначала происходит расширение капилляров, которое может проявляться на коже в виде телеангиэктазий, а затем вследствие апоптоза эндотелиальных клеток развивается редукция капиллярной сети. Конечными результатами становятся прогрессирующая ишемия периферических тканей и сосудистая недостаточность, поддерживаемая процессами фиброза, с формированием дигитальных рубчиков и дигитальных язв на кончиках пальцев, которые могут приводить к тяжелым последствиям вплоть до самоампутации фаланг (рис. 2) [9].

Рис. 2. Дигитальные язвы, рубцы, некрозы и самоампутации фаланг пальцев кистей у детей с системной склеродермией.

Фотографии Осмининой М.К. и Подзолковой В.А.

Fig. 2. Digital ulcers, scars, necrosis, and autoamputation of the finger phalanges in children with systemic sclerosis. Photos by Osminina M.K.

and Podzolkova V.A.



Дигитальные язвы как результат тяжелой васкулопатии коррелируют с поражением внутренних органов, высокой частотой сердечно-сосудистых катастроф и снижением выживаемости пациентов [10, 11].

Таким образом, клинические изменения на кончиках пальцев — это лишь видимая часть системного микрососудистого поражения при ССД. Именно способность КНЛ показывать микрососудистые изменения на ранней, доклинической стадии обусловила включение ее параметров в классификационные критерии заболевания.

КНЛ является одним из наиболее доступных неинвазивных методов оценки состояния микроциркуляции в практике врача. Благодаря анатомическому расположению капиллярных петель в этой зоне их можно визуализировать на значительном протяжении и оценивать сразу несколько характеристик (количество, размеры, форму, расположение), обнаружить микрогеморрагии, участки редукции, признаки патологического ангиогенеза и др. [12–14] (рис. 3). На основании этих изменений у взрослых пациентов были выделены три характерных для системной склеродермии капилляроскопических паттерна: ранний, активный и поздний (рис. 4) [15]. Они отражают прогрес-

Рис. 3. Капилляроскопическая картина в норме (А) и при системной склеродермии (В) при одном 250-кратном увеличении.

При системной склеродермии отмечаются выраженное снижение количества капилляров на 1 мм (плотность), наличие гигантских капилляров, микрогеморрагий и отека периваскулярной зоны. Иллюстрации Подзолковой В.А.

Fig. 3. Capillaroscopic picture in normal (A) and in systemic sclerosis (B) at the same 250× magnification. In systemic sclerosis, there is a pronounced decrease in capillary density (number per 1 mm), the presence of giant capillaries, microhemorrhages, and perivascular edema. Illustrations by Podzolkova V.A.

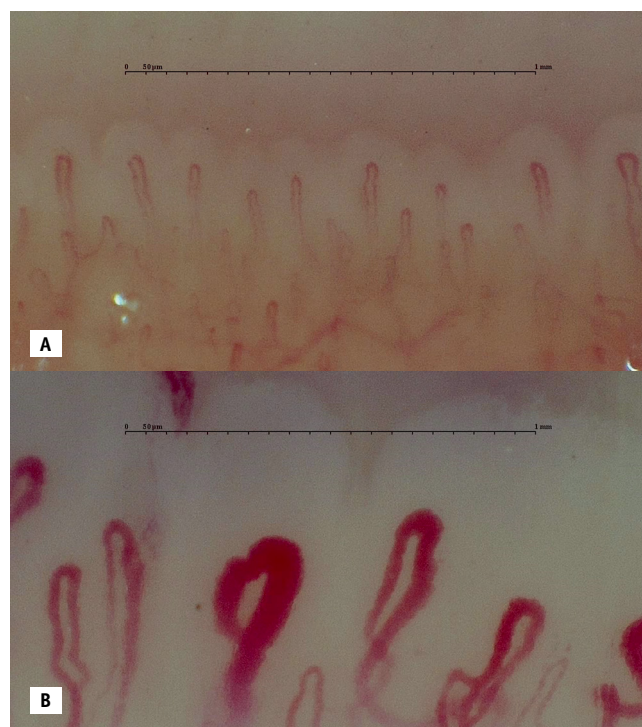


Рис. 4. Капилляроскопические паттерны системной склеродермии у взрослых. *Иллюстрации Подзолковой В.А.*
Fig. 4. Capillaroscopic patterns of systemic sclerosis in adults. *Illustrations by Podzolkova V.A.*



сирование заболевания и степень вовлечения внутренних органов [16, 17].

Для раннего склеродермического паттерна характерна относительно сохранная плотность капиллярной сети, встречаются расширенные и единичные гигантские капилляры, иногда — отдельные микрогеморрагии. В активной фазе изменения распространяются, нарастает потеря капилляров. При позднем паттерне наблюдаются аваскулярные зоны, нарушение регулярности сосудистой сети, преобладание аномально разветвленных петель, связанных с неонангиогенезом [13, 18].

Среди всех параметров КНЛ особое место занимает плотность капилляров (количество конечных капилляров на 1 погонный мм). Она признается одним из наиболее значимых и хорошо воспроизводимых показателей КНЛ, а ее снижение — высокоспецифичным признаком склеродермического поражения микроциркуляторного русла [19]. Более того, именно низкая плотность капилляров наиболее устойчиво связана с системными осложнениями и неблагоприятным прогнозом при ССД [20].

Несмотря на разработку и валидацию склеродермических паттернов для диагностики и прогнозирования ССД у взрослых, данных о возможности их применения в педиатрической практике недостаточно. Микроциркуляция у детей имеет ряд анатомо-физиологических особенностей: плотность капилляров ногтевого ложа варьирует в зависимости от возраста, что затрудняет прямое применение взрослых нормативов в педиатрической практике [21, 22].

В немногочисленных исследованиях результатов КНЛ при ЮССД показано, что классический склеродермический паттерн (ранний, активный или поздний) у детей выявляется реже, чем у взрослых, а преобладают отдельные склеродермоподобные изменения — гигантские капилляры, микрогеморрагии, снижение плотности и периваскулярный отек [23, 24].

Гетерогенность капилляроскопической картины, отсутствие валидированных педиатрических нормативов и паттернов создают трудности и для интерпретации результатов, и для сопоставления данных различных исследований. Кроме того, связь капилляроскопических изменений с клиническими проявлениями ЮССД у детей остается недостаточно изученной.

Цель настоящей работы — определение капилляроскопических особенностей ногтевого ложа у детей с подтвержденной ЮССД и параметров, ассоциированных со снижением плотности капиллярного русла.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведено двухцентровое ретроспективное когортное исследование, в которое включены 43 пациента с подтвержденным диагнозом ЮССД (35 девочек, 8 мальчиков) в возрасте от 4 до 17 лет (медиана — 14 лет), наблюдавшихся в клиниках Первого Московского государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова и Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета в период с ноября 2022 года по август 2026 года. Исследование выполнено за счет гранта Российского научного фонда № 26-15-00256.

У всех пациентов проведена КНЛ в соответствии с протоколом, разработанным рабочей группой Европейского альянса ассоциаций ревматологов (European Alliance of Associations for Rheumatology, EULAR) по микроциркуляции при ревматических заболеваниях и Группой по капилляроскопии Консорциума клинических исследований склеродермии [17]. КНЛ проводилась на ладонной поверхности дистальных фаланг второго — пятого пальцев обеих рук с использованием видеокапилляроскопа с 200-кратным и более увеличением. Изображения получали и оценивали квалифицированные ревматологи, которые не были осведомлены о клинических данных.

Нормальная плотность капилляров определялась как ≥ 7 капилляров на 1 мм. Капилляры с диаметром апикальной части > 20 мкм классифицировались как расширенные, а капилляры с диаметром > 50 мкм — как гигантские. Дополнительно оценивались морфология капилляров, наличие микрогеморрагий, аваскулярных зон, периваскулярного отека и экстравазатов.

Критерии включения в исследование:

- возраст до 17 лет включительно на момент КНЛ;
- подтвержденный диагноз ЮССД, согласно критериям Paediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/EULAR (2007);
- выполнение КНЛ после установления диагноза ЮССД по стандарту EULAR;
- наличие сохраненных изображений КНЛ хорошего качества;
- подписанное информированное согласие (согласие получено от всех участников исследования: для детей в возрасте до 15 лет согласие на участие в исследовании подписывали их родители (законные представители), подростки 15 лет и старше подписывали его самостоятельно).

Критерии исключения:

- иные системные аутоиммунные заболевания без верифицированной ЮССД;
- overlap-синдром, не соответствовавший критериям ЮССД на момент проведения КНЛ;
- сопутствующие заболевания/состояния, значимо влияющие на микроциркуляцию (сахарный диабет, гипотиреоз, выраженный акроцианоз и др.);
- невозможность получения качественных изображений КНЛ;
- отсутствие информированного согласия на участие в исследовании.

Пациенты с overlap-синдромом в анамнезе включались в исследование, поскольку КНЛ проводилась уже при подтвержденном диагнозе ЮССД.

У всех пациентов также учитывали демографические (возраст на момент проведения капилляроскопии, пол) и клинико-анамнестические (возраст начала заболевания, длительность заболевания до постановки диагноза и до капилляроскопии) параметры, результаты клинических и лабораторных исследований, данные о проводившейся терапии, которые брались из медицинских карт стационарного больного.

Статистический анализ проводился с использованием StatSoft Windows v.13. Нормальность распределения проверялась с помощью теста Шапиро — Уилка. Непрерывные переменные с нормальным распределением представлены как среднее значение $\pm$ стандартное отклонение с 95% доверительными интервалами (ДИ). Переменные с ненормальным распределением приведены в виде медианы и межквартильного размаха (Q1; Q3). Категориальные переменные выражены в абсолютных числах и процентах с 95% ДИ, рассчитанными методом Клоппера — Пирсона.

Групп сравнивали при помощи t-критерия Стьюдента при данных с нормальным распределением и равных дисперсиях, t-критерия Уэлча — при неравных дисперсиях, U-критерия Манна — Уитни — при данных с распределением, отличным от нормального, и при равенстве дисперсий, W-критерия Бруннера — Мюнцеля — при распределении, отличном от нормального, и неравных дисперсиях. Для категориальных переменных применялся критерий χ^2 Пирсона при ожидаемых частотах ≥ 10 и точный критерий Фишера при частотах < 10 , уровень эффекта для бинарных исходов выражался отношением шансов (ОШ) с 95% ДИ, при нулевых значениях в ячейках таблицы сопряженности использовалась поправка Холдейна — Энскомба. Различия между показателями считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Общие демографические и клинические характеристики пациентов

Среди участников исследования преобладали девочки (81,4%), а медиана возраста пациентов составила 14 лет. Медиана продолжительности заболевания от момента появления первых симптомов до постановки диагноза — 12 месяцев.

У всех детей отмечалась проксимальная склеродермия. Другими клиническими проявлениями ЮССД были контрактуры и периартриты мелких суставов кистей (74,4%), полиартралгии (72,1%), ФР (60,5%), индурация пальцев рук (51,2%), а также гиперпигментация кожи (48,8%). Из висцеральных поражений у 51,2% пациентов диагностированы интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ), а у 48,8% — поражения желудочно-кишечного тракта (табл. 1).

Антинуклеарный фактор был положительным у 53,5% детей. К сожалению, у некоторых пациентов в медицинской документации отсутствовали результаты иммунологического исследования на специфические склеродермические маркеры. Однако среди тех, у кого тестирование проводилось, наиболее часто выявлялись антитела к Scl-70 (11,8%).

В терапии в основном использовались глюкокортикостероиды, микофенолата мофетил и метотрексат. Генно-инженерные биологические препараты применялись у 39,5% пациентов (рис. 5).

Изменения у детей с ювенильной системной склеродермией, по данным капилляроскопии ногтевого ложа

Плотность капилляров оказалась сниженной у 81,4% участников, медиана — 5 (4; 6) капилляров на 1 мм. Расширение капилляров наблюдалось у 95,4%, а гигантские капилляры —

Таблица 1. Клинические, лабораторные и иммунологические параметры детей с ювенильной системной склеродермией

Table 1. Clinical, laboratory, and immunological parameters in children with juvenile systemic sclerosis

Параметр	Значение
Количество девочек, n (%)	35/43 (81,4)
Возраст, годы, Me (Q1; Q3)	14 (10; 15)
Продолжительность заболевания до постановки диагноза, месяцы, Me (Q1; Q3)	12 (2; 32)
Феномен Рейно, n (%)	26/43 (60,5)
Индурация кожи пальцев, n (%)	22/43 (51,2)
Язвы кончиков пальцев, n (%)	5/43 (11,6)
Склеродактилия, n (%)	13/43 (30,2)
Телеангиэктазии, n (%)	4/43 (9,3)
Полиартралгии, n (%)	31/43 (72,1)
Контрактуры и периартриты, n (%)	32/43 (74,4)
Гиперпигментация кожи, n (%)	21/43 (48,8)
Миозит, n (%)	7/43 (16,3)
Кальциноз мягких тканей, n (%)	4/43 (9,3)
Интерстициальное заболевание легких, n (%)	22/43 (51,2)
Поражение желудочно-кишечного тракта, n (%)	21/43 (48,8)
Поражение сердца, n (%)	3/43 (7,0)
Перекрестный синдром в дебюте, n (%)	11/43 (25,6)
<i>Лабораторные характеристики</i>	
Скорость оседания эритроцитов, мм/ч, Me (Q1; Q3)	7 (4; 13)
С-реактивный белок, мг/л, Me (Q1; Q3)	0,4 (0,2; 1,4)
Положительный антинуклеарный фактор, n (%)	23/43 (53,5)
Антитела (АТ) к Scl-70, n (%)	4/34 (11,8)
АТ к РНК-полимеразе III, n (%)	1/33 (3,0)
Антицентромерные АТ, n (%)	2/34 (5,9)
АТ к антигену NOR-90, n (%)	1/31 (3,2)
АТ к Th/To, n (%)	1/31 (3,2)
АТ к PM-Scl, n (%)	2/33 (6,1)
АТ к Ro-52, n (%)	1/32 (3,1)

у 46,5%; максимальный медианный диаметр апикального участка капилляра составил 45 (36; 68) мкм.

Морфологические изменения капилляров выявлены у 93% детей, в том числе древовидные капилляры (65,1%), капилляры с расширенной апикальной частью (65,1%), перекрещивающиеся (53,5%) и шпильевидные (48,8%) капилляры. Микрогеморрагии отмечались у 34,9%, а периваскулярный отек — у 55,8% участников. Капилляроскопические характеристики пациентов приведены в *таблице 2*.

При оценке зависимости максимального диаметра апикальной части капилляров от длительности ЮССД (*рис. 6*) и от возраста пациента (*рис. 7*) зафиксированы однонаправленные тенденции: увеличение диаметра в первые 4–5 лет болезни и последующее снижение после 7–8 лет, а также

Рис. 5. Противоревматические препараты, которые получали пациенты с ювенильной системной склеродермией (n = 43)

Fig. 5. Anti-rheumatic drugs received by patients with juvenile systemic sclerosis (n = 43)

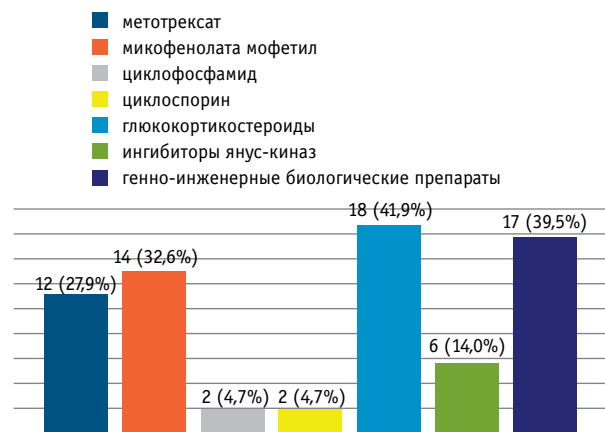


Таблица 2. Капилляроскопические параметры детей с ювенильной системной склеродермией (n = 43)

Table 2. Nailfold capillaroscopy parameters in children with juvenile systemic sclerosis (n = 43)

Параметр	Значение
Длительность заболевания до проведения капилляроскопии, месяцы, Ме (Q1; Q3)	48 (24; 72)
Средняя плотность капиллярного русла, количество капилляров на 1 мм, Ме (Q1; Q3)	5 (4; 6)
Низкая плотность, n (%)	35 (81,4)
Максимальный диаметр апикального участка капилляра, мкм, Ме (Q1; Q3)	45 (36; 68)
Дилатация капилляров, n (%)	41 (95,4)
Наличие гигантских капилляров, n (%)	20 (46,5)
Аномальная морфология капилляров, n (%)	40 (93,0)
Перекрещенная форма, n (%)	23 (53,5)
Шпильевидная форма, n (%)	21 (48,8)
Расширенный апекс, n (%)	28 (65,1)
Древовидная форма, n (%)	28 (65,1)
Микрогеморрагии, n (%)	15 (34,9)
Периваскулярные экстравазаты, n (%)	4 (9,3)
Периваскулярный отек, n (%)	24 (55,8)

тенденция к увеличению показателя у детей старшего возраста. Ни одна из выявленных закономерностей не достигла статистической значимости ($p > 0,05$), что может быть обусловлено малой выборкой и гетерогенностью когорты.

Параметры, ассоциированные со снижением плотности капилляров

Для оценки параметров, ассоциированных со снижением плотности капиллярного русла, пациентов разделили на две

Рис. 6. График зависимости диаметра капилляров от длительности ювенильной системной склеродермии

Fig. 6. Relationship between capillary diameter and duration of juvenile systemic sclerosis

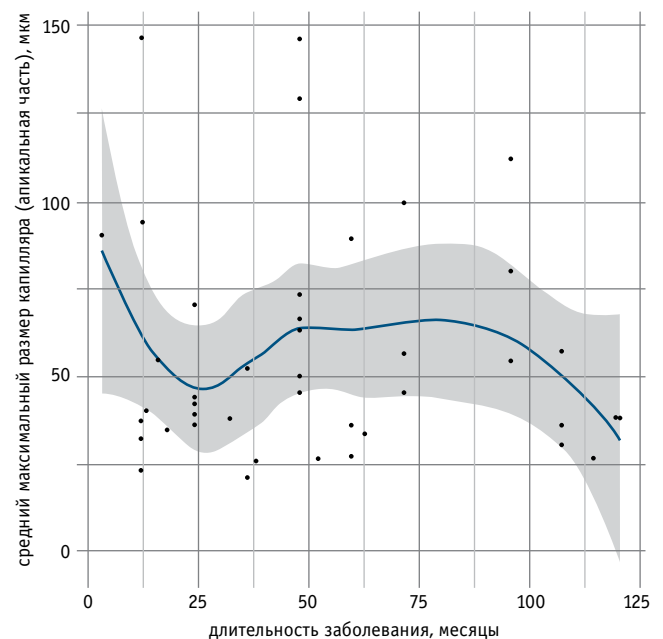
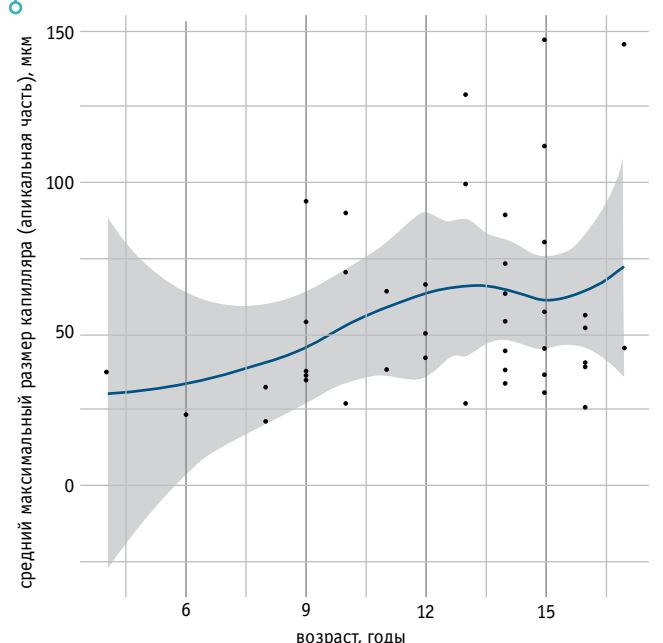


Рис. 7. График зависимости диаметра капилляров от возраста пациента

Fig. 7. Relationship between capillary diameter and patient age



группы: с нормальной плотностью (≥ 7 капилляров на 1 мм; $n = 8$) и со сниженной плотностью (< 7 капилляров на 1 мм; $n = 35$). Данный анализ имел описательный характер и не предполагал поправки на множественные сравнения.

Пациенты со сниженной плотностью капилляров были старше, чем дети с нормальной плотностью (медиана возраста — 14 (11,5; 15) лет против 10 (8; 11,5) лет соответственно, $p = 0,008$), и у них чаще выявлялся ФР (68,6 против 25%; $p = 0,042$; ОШ = 6,5; 95% ДИ: 1,1–37,8). По другим клиническим и лабораторным показателям, включая пол, длительность заболевания, наличие интерстициального поражения легких и поражения желудочно-кишечного тракта, значимых различий не было ($p > 0,05$).

Средний максимальный диаметр апикальной части капилляров был больше в группе с низкой плотностью: 54,1 (37,7; 76,5) против 26,7 (25,4; 33,5) мкм соответственно ($p < 0,001$). В группе низкой плотности также значимо чаще наблюдались капилляры древовидной формы (74,3 против 25%; $p = 0,014$; ОШ = 8,7; 95% ДИ: 1,5–50,9), а гигантские капилляры и периваскулярный отек встречались только в этой группе: 57,1% ($p = 0,004$; ОШ = 22,5; 95% ДИ: 1,2–420,0) и 70,6% ($p < 0,001$; ОШ = 39,7; 95% ДИ: 2,1–752,0) соответственно. Напротив, капилляры шпилевидной формы чаще обнаруживались при нормальной плотности (87,5 против 40%; $p = 0,021$; ОШ = 0,095; 95% ДИ: 0,01–0,86).

Основные параметры, ассоциированные с уменьшением плотности капилляров, представлены в таблице 3.

ОБСУЖДЕНИЕ

В настоящем исследовании впервые в российской педиатрической практике детально изучены капилляроскопические особенности ногтевого ложа у детей с подтвержденной ЮССД. У наших пациентов преобладали склеродермоподобные изменения (снижение плотности капиллярного русла, расширение капилляров, аномальная морфология и периваскулярный отек) при относительно малой частоте полного склеродермического паттерна.

Наиболее значимой явилась связь снижения плотности капилляров с наличием гигантских капилляров, периваскулярного отека и капилляров древовидной формы. Кроме того, у детей старшего возраста отмечено более выраженное уменьшение плотности капиллярного русла, что может отражать как накопление микроангиопатических изменений за время болезни, так и возрастные особенности микроциркуляции.

Полученные данные согласуются с современными представлениями о капилляроскопических проявлениях ССД. Снижение плотности капилляров признано одним из наиболее хорошо воспроизводимых и прогностически значимых параметров КНЛ. В нашей когорте медиана плотности составила 5 (4; 6) капилляров на 1 мм, что ниже общепринятой нормы для взрослых (≥ 7 капилляров на 1 мм). Эти значения близки к результатам A. Vanhaecke и соавт., в исследовании которых средняя плотность капиллярного русла у пациентов с ССД составила 5,4 капилляра на 1 мм [25].

В нашем исследовании расширение капилляров выявлено у 95,4% детей, а гигантские капилляры — у 46,5%, в то время как в работе A. Vanhaecke и соавт. гигантские капилляры наблюдались у 66,8% взрослых пациентов, что может объясняться различием как в возрасте участников, так и в критериях оценки результатов.

Сравнение с педиатрическими когортами также представляет интерес. В исследовании F. Tirelli и соавт., которые изучали течение заболевания у взрослых и детей с ССД, доля девочек в группе ЮССД составила 38,9%, тогда как доля женщин в группе взрослых — 89,5%. В нашей когорте преобладали девочки (81,4%), а медиана возраста — 14 (10; 15) лет, что ближе к профилю взрослых пациентов и может отражать особенности формирования выборки в двух центрах. Средний возраст пациентов с ЮССД в исследовании F. Tirelli и соавт. составил 9,9 года, однако выборка была небольшой (18 детей), что ограничивает прямое сопоставление [26].

В ходе одного из первых сравнений капилляроскопической картины при ССД у детей и взрослых, выполненного F. Ingegnoli и соавт. в 2015 году, значимые различия между группами не выявлены [24]; таким образом, вопрос о возрастной специфичности капилляроскопических изменений остается открытым.

При анализе параметров, ассоциированных со снижением плотности капиллярного русла, нами найдены некоторые закономерности. Пациенты со сниженной плотностью оказались старше, и у них чаще отмечался ФР. Эти данные согласуются с представлением о том, что уменьшение плотности капилляров показывает прогрессирование микроангиопатии и ассоциируется с более выраженной сосудистой и воспалительной активностью.

Среди качественных параметров со снижением плотности наиболее тесно было связано наличие гигантских капилляров, капилляров древовидной формы и периваскулярного отека, а капилляры шпилевидной формы чаще встречались при нормальной плотности, что может отражать сохранность

Таблица 3. Параметры, ассоциированные со снижением плотности капилляров

Table 3. Parameters associated with reduced capillary density

Параметр	Нормальная плотность ($n = 8$)	Низкая плотность ($n = 35$)	p
Возраст, годы, Ме (Q1; Q3)	10,0 (8,0; 11,5)	14,0 (11,5; 15,0)	0,008
Феномен Рейно, n (%)	2 (25,0)	24 (68,6)	0,042
Средняя плотность, капилляров на 1 мм, $M \pm SD$	$7,31 \pm 0,34$	$4,37 \pm 1,39$	$< 0,001$
Средний максимальный диаметр капилляра, мкм, Ме (Q1; Q3)	26,7 (25,4; 33,5)	54,1 (37,7; 76,5)	$< 0,001$
Гигантские капилляры, n (%)	0	20 (57,1)	0,004
Шпилевидная форма, n (%)	7 (87,5)	14 (40,0)	0,021
Древовидная форма, n (%)	2 (25,0)	26 (74,3)	0,014
Периваскулярный отек, n (%)	0	24 (68,6)	$< 0,001$

регулярной архитектуры капиллярного русла на ранних стадиях поражения.

Особого внимания заслуживает связь капилляроскопических изменений с органным поражением. В недавнем исследовании М. Binda и соавт. показано, что у детей с ЮССД аваскулярный счет был значимо выше при наличии интерстициального поражения легких (ИЗЛ), а тяжелое снижение плотности капилляров (≤ 4 капилляров на 1 мм) ассоциировалось с повышенной вероятностью ИЗЛ (5/10 против 4/13; $p = 0,02$) [27]. Более того, эта ассоциация сохранялась независимо от наличия склеродермического паттерна и кожного фиброза (ОШ = 3,2; 95% ДИ: 0,9–11,6).

В нашей когорте статистически значимая связь между снижением плотности капилляров и наличием ИЗЛ отсутствовала, что, возможно, обусловлено как малой выборкой, так и различиями в дизайне исследований.

Тем не менее с учетом данных М. Binda и соавт. КНЛ представляется перспективным инструментом стратификации риска органного поражения у детей, и ее применение заслуживает дальнейшего изучения. Последние данные также указывают на ценность КНЛ при динамическом наблюдении пациентов с ССД на фоне терапии, в том числе с применением генно-инженерных биологических препаратов [28].

В настоящее время задачи капилляроскопии уже не ограничиваются визуальной оценкой характерного микроангиопатического паттерна. Результаты исследований 2020–2026 годов позволяют рассматривать ее как инструмент ранней дифференциальной диагностики ФР, динамического наблюдения и объективной оценки тяжести периферической микроангиопатии. Показатели КНЛ можно использовать как потенциальные компоненты прогностических моделей.

В систематическом обзоре К. Öztürk и соавт. подчеркивается, что для интерпретации данных КНЛ требуется определение возрастных референсных значений, поскольку микроциркуляторная архитектура у детей не является просто уменьшенной копией взрослой [22]. Педиатрические нормативные данные остаются гетерогенными, системы

оценки в значительной степени адаптированы из взрослых протоколов, а продольные исследования, связывающие капилляроскопические изменения с прогрессированием заболевания, немногочисленны. Это определяет необходимость дальнейших многоцентровых проспективных исследований с валидированными педиатрическими нормативами.

Таким образом, многие вопросы остаются открытыми. В настоящее время не определены оптимальные количественные показатели и клинически значимые пороговые параметры КНЛ у детей, недостаточно изучены воспроизводимость динамических изменений, а также характер взаимосвязи периферического микрососудистого фенотипа с поражением отдельных органов. Именно поэтому исследование структурных и количественных капилляроскопических параметров, их сопоставление с клиническими, иммунологическими и органными характеристиками заболевания остаются актуальными. Наши данные, несмотря на ограничения, связанные с ретроспективным дизайном, малой выборкой и отсутствием поправки на множественные сравнения, дополняют представления о спектре капилляроскопических изменений при ЮССД и могут стать основой для дальнейших проспективных исследований.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Наиболее значимой находкой стала связь снижения плотности капилляров с возрастом пациентов, наличием ФР и с такими качественными параметрами, как гигантские капилляры, капилляры древовидной формы и периваскулярный отек. Эти результаты позволяют рассматривать плотность капиллярного русла как один из ключевых и наиболее информативных параметров КНЛ в педиатрической практике.

Дальнейшие проспективные исследования с большим числом участников и с разработкой возрастных нормативов помогут уточнить прогностическую ценность отдельных капилляроскопических параметров при ЮССД.

Вклад авторов / Contributions

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Вклад каждого из авторов: Аврусин И.С. — разработка концепции и дизайна исследования, сбор клинического материала, анализ и интерпретация данных, написание текста рукописи, утверждение рукописи для публикации; Подзолкова В.А. — разработка концепции и дизайна исследования, сбор клинического материала, обработка, анализ и интерпретация данных, написание и редактирование текста рукописи, утверждение рукописи для публикации; Асеева Е.В. — отбор и обследование пациентов, сбор клинического материала, критический пересмотр рукописи, утверждение рукописи для публикации; Чикова П.Р. — сбор клинического материала, обзор публикаций по теме, участие в написании текста рукописи; Ключкова Е.А. — обследование и лечение пациентов, сбор клинического материала, обработка данных; Шпитонкова О.В. — сбор клинического материала, анализ данных, редактирование текста рукописи; Максимов М.К. — статистическая обработка, анализ и интерпретация данных, подготовка иллюстраций; Нурсеитова А.А. — обзор литературы, сбор клинического материала, участие в написании текста рукописи; Малахова А.А. — сбор клинического материала, обработка капилляроскопических изображений, анализ данных; Исаенко Н.А. — анализ и интерпретация данных, статистическая обработка, написание текста рукописи; Калашникова О.В. — отбор и обследование пациентов, сбор клинического материала, утверждение рукописи для публикации; Давтян С.А. — сбор клинического материала, ведение базы данных, написание текста рукописи; Костик М.М. — разработка концепции и дизайна исследования, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации, общее руководство; Осминина М.К. — разработка концепции и дизайна исследования, отбор и обследование пациентов, анализ и интерпретация данных, написание и редактирование текста рукописи, утверждение рукописи для публикации.

All authors made a significant contribution to the preparation of the article, read and approved the final version before publication. Special contribution: Avrusin, I.S. — conceptualization and study design, collection of clinical material, analysis and interpretation of data, writing of the manuscript, approval of the manuscript for publication; Podzolkova, V.A. — conceptualization and study design, collection of clinical material, data processing, analysis and interpretation of data, writing and editing of the manuscript, approval of the manuscript for publication; Aseeva, E.V. — selection and examination of patients, collection of clinical material, critical revision of the manuscript, approval of the manuscript for publication; Chikova, P.R. — collection of clinical material, review of publications on the topic, participation in writing of the manuscript; Klochkova, E.A. — examination and treatment of patients, collection of clinical material, data processing; Shpitionkova, O.V. — collection of clinical material, data analysis, editing of the manuscript; Maksimov, M.K. — statistical processing, analysis and interpretation

of data, preparation of illustrations; Nurseitova, A.A. — literature review, collection of clinical material, participation in writing of the manuscript; Malakhova, A.A. — collection of clinical material, processing of capillaroscopic images, data analysis; Isaenko, N.A. — analysis and interpretation of data, statistical processing, writing of the original draft; Kalashnikova, O.V. — selection and examination of patients, collection of clinical material, approval of the manuscript for publication; Davtyan, S.A. — collection of clinical material, database management, writing of the original draft; Kostik, M.M. — conceptualization and study design, verification of critically important content, approval of the manuscript for publication, general supervision; Osmirina, M.K. — conceptualization and study design, selection and examination of patients, analysis and interpretation of data, writing and editing of the manuscript, approval of the manuscript for publication.

Конфликт интересов / Disclosure

Авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

The authors declare no conflict of interest.

Финансирование / Funding source

Исследование выполнено за счет гранта Российского научного фонда № 26-15-00256.

This work was supported by the Russian Science Foundation, grant No. 26-15-00256.

Этическое утверждение и информированное согласие / Ethics approval and consent for publication

Исследование одобрено локальным этическим комитетом ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), протокол № 14-26 от 02.07.2026 г. Информированное добровольное согласие получено от всех участников исследования. Для детей в возрасте до 15 лет согласие на участие в исследовании подписывали их родители (законные представители), подростки 15 лет и старше подписывали его самостоятельно.

The study was approved by the local ethics committee at the Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), protocol No. 14-26 dated 02.07.2026. Informed consent was obtained from all study participants. For children under 15 years of age, consent for participation in the study was signed by their parents (legal representatives), from the age of 15, adolescents signed the informed consent independently.

Использование инструментов искусственного интеллекта / Use of artificial intelligence tools

Инструменты искусственного интеллекта не использовались при проведении исследования и написании статьи.

No artificial intelligence tools have been used in the research and article preparation.

Об авторах / About the authors

Аврусин Илья Сергеевич / Avrusin, I.S. — к. м. н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. eLIBRARY.RU SPIN: 2704-8730. <http://orcid.org/0000-0002-4919-0939>. E-mail: avrusin95@gmail.com

Подзолкова Вера Алексеевна / Podzolkova, V.A. — к. м. н., доцент кафедры детских болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет). eLIBRARY.RU SPIN: 5257-8210. <http://orcid.org/0000-0002-0701-5956>. E-mail: podzolkova_v_a@staff.sechenov.ru

Асеева Елизавета Витальевна / Aseeva, E.V. — к. м. н., ассистент кафедры детских болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет). eLIBRARY.RU SPIN: 8170-9712. <http://orcid.org/0000-0001-7140-6874>. E-mail: aseeva_e_v@staff.sechenov.ru

Чикова Полина Романовна / Chikova, P.R. — студентка 5-го курса педиатрического факультета ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. <http://orcid.org/0009-0002-9600-5932>. E-mail: polinachikova@gmail.com

Клочкова Есения Александровна / Klochkova, E.A. — студентка 5-го курса педиатрического факультета ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. <http://orcid.org/0009-0002-8652-4624>. E-mail: canadis25@mail.ru

Шпитонкова Ольга Викторовна / Shpitonkova, O.V. — к. м. н., доцент кафедры детских болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет). eLIBRARY.RU SPIN: 4180-5996. <http://orcid.org/0000-0001-8132-0169>. E-mail: shpitonkov@rambler.ru

Максимов Матвей Константинович / Maksimov, M.K. — аспирант кафедры общей физики и волновых процессов физического факультета МГУ им. М.В. Ломоносова. eLIBRARY.RU SPIN: 1913-4097. <http://orcid.org/0009-0005-2687-2717>. E-mail: madoway@yandex.ru

Нурсейтова Асель Абилсейтовна / Nurseitova, A.A. — ординатор 2-го года обучения, старший лаборант кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. eLIBRARY.RU SPIN: 5565-3750. <http://orcid.org/0009-0001-9269-5035>. E-mail: Nurseitova.2001@mail.ru

Малахова Александра Алексеевна / Malakhova, A.A. — ординатор 2-го года обучения, старший лаборант кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. eLIBRARY.RU SPIN: 3298-1892. <http://orcid.org/0009-0001-69643624>. E-mail: ivashchenkova_a@inbox.ru

Исаенко Наталья Алексеевна / Isaenko, N.A. — студентка 6-го курса факультета фундаментальной медицины МГУ им. М.В. Ломоносова. <http://orcid.org/0009-0005-7157-5682>. E-mail: natalya.a.i@yandex.ru

Калашникова Ольга Валерьевна / Kalashnikova, O.V. — к. м. н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. <http://orcid.org/0000-0002-8683-4270>. eLIBRARY.RU SPIN: 9114-0435. E-mail: koira7@yandex.ru

Давтян Сюзанна Артуровна / Davtyan, S.A. — студентка 6-го курса Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского, стажер-исследователь кафедры детских болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет). eLIBRARY.RU SPIN: 2922-3003. <http://orcid.org/0009-0000-3501-6465>. E-mail: syudavtyann@gmail.com

Костик Михаил Михайлович / Kostik, M.M. — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. eLIBRARY.RU SPIN: 7257-0795. <http://orcid.org/0000-0002-1180-8086>. E-mail: kost-mikhail@yandex.ru

Осминина Мария Кирилловна / Osmirina, M.K. — доцент кафедры детских болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), д. м. н., доцент. eLIBRARY.RU SPIN: 1495-9412. <http://orcid.org/0000-0003-3537-5390>. E-mail: mk_osminina@mail.ru

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Volkman E.R., Andréasson K., Smith V. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2023;401(10373):304–18. DOI: 10.1016/S0140-6736(22)01692-0
- Baird M., Rossides M., Westerlind H., Hesselstrand R. et al. Incidence and prevalence of systemic sclerosis globally: a comprehensive systematic review and meta-analysis. *Rheumatology*. 2021;60(7):3121–33. DOI: 10.1093/rheumatology/keab190
- Herrick A.L., Ennis H., Bhushan M., Silman A.J. et al. Incidence of childhood linear scleroderma and systemic sclerosis in the UK and Ireland. *Arthritis Care Res*. 2010;62(2):213–18. DOI: 10.1002/acr.20070
- Kaneko U., Miyamae T., Hamaguchi Y., Shimizu M. et al. Clinical and epidemiological features of juvenile-onset systemic sclerosis from a nationwide survey in Japan. *J. Rheumatol*. 2026;53(4):425–34. DOI: 10.3899/jrheum.2025-0175
- Севостьянов В.К., Жолобова Е.С., Баранова О.В., Поёмшина К.С. и др. Вопросы оказания специализированной ревматологической помощи детям в Центральном федеральном округе Российской Федерации. Вопросы практической педиатрии. 2019;14(3):90–6. Sevostyanov V.C., Zholobova E.S., Baranova O.V., Poymshina K.S. et al. Pediatric rheumatology care in the Central Federal District of the Russian Federation. *Clinical Practice in Pediatrics*. 2019;14(3):90–6. (in Russian). DOI: 10.20953/1817-7646-2019-3-90-96
- Севостьянов В.К., Какорина Е.П., Разумов Ю.Ю., Лотоцкая П.С. и др. Эпидемиология диффузных заболеваний соединительной ткани у детей в Москве. Проблемы стандартизации в здравоохранении. 2022;1–2:53–8. Sevostyanov V.K., Kakorina E.P., Razumov Yu.Yu., Lototskaya P.S. et al. Epidemiology of diffuse connective tissue disorders in children in Moscow. *Health care Standardization Problems*. 2022;1–2:53–8. (in Russian). DOI: 10.26347/1607-2502202201-02053-058
- Zulian F., Woo P., Athreya B.H., Laxer R.M. et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum*. 2007;57(2):203–12. DOI: 10.1002/art.22551
- Bellando-Randone S., Del Galdo F., Lepri G., Minier T. et al. Progression of patients with Raynaud's phenomenon to systemic sclerosis: a five-year analysis of the European Scleroderma Trial and Research group multicentre, longitudinal registry study for Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis (VEDOSS). *Lancet Rheumatol*. 2021;3(12):e834–43. DOI: 10.1016/S2665-9913(21)00244-7
- Friedrich S., Lüders S., Glimm A.M., Werner S.G. et al. Association between baseline clinical and imaging findings and the development of digital ulcers in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Res. Ther*. 2019;21(1):96. DOI: 10.1186/s13075-019-1875-1
- Meunier P., Dequidt L., Barnette T., Lazaro E. et al. Increased risk of mortality in systemic sclerosis-associated digital ulcers: a systematic review and meta-analysis. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol*. 2019;33(2):405–9. DOI: 10.1111/jdv.15114
- Hughes M., Herrick A.L. Digital ulcers in systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2017;56(1):14–25. DOI: 10.1093/rheumatology/kew047
- Нурсеитова А.А., Кравцова К.А., Малахова А.А., Аврусин С.Л. и др. Использование метода капилляроскопии при диагностике системных заболеваний у детей. Якутский медицинский журнал. 2025;1(89):102–7. Nurseitova A.A., Kravtsova K.A., Malakhova A.A., Avrusin S.L. et al. Use of capillaroscopy in diagnosis of systemic diseases in children. *Yakut Medical Journal*. 2025;1(89):102–7. (in Russian). DOI: 10.25789/YMJ.2025.89.23
- Smith V., Ickinger C., Hysa E., Snow M. et al. Nailfold capillaroscopy. *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol*. 2023;37(1):101849. DOI: 10.1016/j.berh.2023.101849
- Ma Z., Mulder D.J., Gniadecki R., Cohen Tervaert J.W. et al. Methods of assessing nailfold capillaroscopy compared to video capillaroscopy in patients with systemic sclerosis — a critical review of the literature. *Diagnostics*. 2023;13(13):2204. DOI: 10.3390/diagnostics13132204
- Cutolo M., Sulli A., Pizzorni C., Accardo S. Nailfold videocapillaroscopy assessment of microvascular damage in systemic sclerosis. *J. Rheumatol*. 2000;27(1):155–60.
- Smith V., Herrick A.L., Ingegnoli F., Damjanov N. et al. Standardisation of nailfold capillaroscopy for the assessment of patients with Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. *Autoimmunity Rev*. 2020;19(3):102458. DOI: 10.1016/j.autrev.2020.102458
- Boulon C., Larrouette I., Blaise S., Mangin M. et al. Nailfold video capillaroscopy predicts severe progression at three years in systemic sclerosis: Results from SCLEROCAP study. *Microvasc. Res*. 2026;163:104874. DOI: 10.1016/j.mvr.2025.104874
- El Miedany Y., Ismail S., Wadie M., Hassan M. Nailfold capillaroscopy: tips and challenges. *Clin. Rheumatol*. 2022;41(12):3629–40. DOI: 10.1007/s10067-022-06354-1
- Emrani Z., Karbalaie A., Fatemi A., Etehadavakol M. et al. Capillary density: an important parameter in nailfold capillaroscopy. *Microvasc. Res*. 2017;109:7–18. DOI: 10.1016/j.mvr.2016.09.001
- Gheorghiu A.M., Oneata R., Ancuta I., Enuica A. et al. Capillary loss reflects disease activity and prognosis in patients with systemic sclerosis. *Exp. Ther. Med*. 2020;20(4):3438–43. DOI: 10.3892/etm.2020.8979
- Melsens K., Cutolo M., Schonenberg-Meinema D., Foeldvari I. et al. Standardized nailfold capillaroscopy in children with rheumatic diseases: a worldwide study. *Rheumatology*. 2023;62(4):1605–15. DOI: 10.1093/rheumatology/keac487
- Öztürk K., Haslak F., Yıldız M., Adrović A. et al. Nailfold videocapillaroscopy in pediatric rheumatology: established roles, emerging applications, and future perspectives. *Balkan Med. J*. 2026;43(7):360–71. DOI: 10.4274/balkanmedj.galenos.2026.2026-5-58
- Russo R.A.G., Katsicas M.M. Clinical characteristics of children with juvenile systemic sclerosis: follow-up of 23 patients in a single tertiary center. *Pediatr. Rheumatol. Online J*. 2007;5:6. DOI: 10.1186/1546-0096-5-6
- Ingegnoli F., Boracchi P., Gualtierotti R., Smith V. et al. A comparison between nailfold capillaroscopy patterns in adulthood in juvenile and adult-onset systemic sclerosis: a EUSTAR exploratory study. *Microvasc. Res*. 2015;102:19–24. DOI: 10.1016/j.mvr.2015.07.007
- Vanhaecke A., Cutolo M., Distler O., Riccieri V. et al. Nailfold capillaroscopy in SSc: innocent bystander or promising biomarker for novel severe organ involvement/progression? *Rheumatology*. 2022;61(11):4384–96. DOI: 10.1093/rheumatology/keac079
- Tirelli F., Zanatta E., Moccaldi B., Binda M. et al. Systemic sclerosis sine scleroderma is more aggressive in children than in adults. *Rheumatology*. 2024;63(SI2):SI215–18. DOI: 10.1093/rheumatology/keae304
- Binda M., Moccaldi B., Tirelli F., Sanetti V. et al. Nailfold videocapillaroscopy in the assessment of juvenile connective tissue diseases. *Clin. Exp. Rheumatol*. 2026;44(3):582–88. DOI: 10.55563/clinexprheumatol/6bz7ok
- Buonsante G., De Luca G., Marazzi E., Cacciapaglia F. et al. Safety and effectiveness of tocilizumab in systemic sclerosis: a multicentre French-Italian study. *RMD Open*. 2026;12(2):e006688. DOI: 10.1136/rmdopen-2025-006688

Поступила / Received: 01.09.2026

Принята к публикации / Accepted: 21.09.2026