

ЮНОШЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ

В практике неврологу приходится сталкиваться с большим количеством миопатических синдромов разной этиологии. К правильной постановке диагноза подводят сопутствующие, нередко экстракраниальные симптомы. Одним из примеров является Юношеский дерматомиозит.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ:

В общем, воспалительные миопатии встречаются в 10 раз чаще у взрослых, чем у детей. Дерматомиозит относится к наиболее частым приобретенным воспалительным миопатиям детского возраста (75%). Паранеопластический дерматомиозит у детей практически не встречается.

Имеет 2 пика заболеваемости - в 5-15 и 45-65 лет, чаще развивается у лиц молодого возраста, с равной частотой в дошкольной возрастной группе и небольшим преобладанием у лиц женского пола в более старшем возрасте.

По данным Национального института артрита, болезней опорно-двигательного аппарата и кожи США (NIAMS), распространенность юношеского дерматомиозита составляет 4-6 на 100 тыс. детей в возрасте до 17 лет с колебаниями в различных этнических группах.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ:

С точки зрения патоморфологии дерматомиозит частично представляет собой микроангиопатию. Гистологические исследования: наблюдается клеточная инфильтрация скелетной мускулатуры с дегенерацией и некрозом мышечных фибрилл, фрагментацией мышечных волокон, атрофия и фиброз мышц; в коже отмечается атрофия сосочков, дистрофия волосяных фолликулов и сальных желез, изменение структуры коллагеновых волокон, периваскулярная инфильтрация.

ДЕБЮТ, ТЕЧЕНИЕ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:

В одной трети случаев дерматомиозит манифестирует остро или подостро, с повышением температуры, болями в мышцах и суставах. У остальных дебют протекает скрыто, и сопровождается слабостью, утомляемостью, анорексией и иногда небольшим повышением температуры.

Течения заболевания: прогрессирование на протяжении месяцев.

У некоторых пациентов мышечная слабость нарастает в течение 5-10 лет.

Могут отмечаться снижение массы тела и поведенческие нарушения (раздражительность, негативизм).

МЫШЕЧНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:

Мышечная слабость симметрично захватывает мышцы шеи и проксимальные мышцы конечностей. Редко поражаются дистальные группы и глазодвигательные мышцы.

Мышечная боль неопределенная по характеру, присутствует у 30% пациентов, однако редко бывает основной жалобой. Спонтанная и пальпаторная.

Можно отметить уплотнение пораженных мышц за счет отека.

Может развиваться дисфагия, редко, слабость дыхательных мышц.

Ювенильный дерматомиозит (мышечная слабость)



Иногда первыми предшествующими симптомами заболевания бывают кожная сыпь, синдром Рейно, полиартралгии.

КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:



Кожные проявления включают эритему лица (на щеках, лбу, ушных раковинах, подбородке, часто наподобие волчаночной "бабочки", без четкой границы, не возвышающаяся над поверхностью кожи), телеангиэктазии на лице с фиолетовой окраской кожи около глаз, на верхних и нижних веках ("симптом лиловых очков") и в скуловой области. Возможен периорбитальный отек. Папулезные эритематозные шелушащиеся изменения разгибательной области суставов пальцев, локтей, коленей и лодыжек (папулы Готтрона). Сыпь может быть более распространенной, затрагивать туловище (на груди и шее - V-образная, в верхней части спины и верхних отделах рук - симптом "шали", на животе, бедрах, ягодицах, голених). А может быть малозаметной, и остается нераспознанной даже при тщательном осмотре. Расширение капилляров на

пальцах у основания ногтей (признак Кернига), инфаркты капилляров ногтевых валиков, сухость и трещины кожи ладоней ("руки механика").



В 30% случаев кожные проявления отсутствуют, в этом случае заболевание классифицируют как полимиозит.

Поражение слизистых оболочек.

Чаще возникает поражение красной каймы губ (хейлит) в виде эритемы, гиперкератоза, десквамации; реже – слизистой оболочки полости рта (стоматит, гингивит, глоссит, гиперемия и отек неба и задней стенки глотки).

Синдром васкулита – характерен для ювенильной формы заболевания. Проявляется сетчатым и древовидным ливедо (последнее характерно для детей младшего возраста), ладонным капилляритом, гиперемией ногтевого ложа и локализуется в области плечевого и тазового пояса, в проксимальных отделах конечностей. Возможно появление на коже и слизистых оболочках трофических нарушений в виде язв и некрозов.

ПОЛИСИСТЕМНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:

У 20% пациентов развиваются артралгия, контрактуры суставов и системные симптомы, относящиеся к поражению сердца (миокардит, перикардит) или легких (аспирационная пневмония, транзиторные ателектазы, редко - фиброзирующий альвеолит).

Со стороны ЖКТ возможен эрозивный или язвенный процесс с профузным кровотечением.

ХРОНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ:

Хронизация процесса проявляется генерализованным истончением мышц и тяжелыми контрактурами. Кожа над суставами пальцев становится толстой и обесцвеченной. Может развиваться генерализованная, частичная или локальная липодистрофия. Кальциноз подкожных тканей развиваются в 25 - 50% случаев через несколько месяцев или лет после дебюта юношеского дерматомиозита, но обычно длительное время остается незамеченным, а задержка диагностики и лечения увеличивает вероятность его развития. Отторжение отложений кальция через хронические гнойные изъязвления является сложной терапевтической проблемой. Часто через много лет после стихания воспаления мышц именно кальцификация и контрактуры суставов становится основной длительно существующей проблемой.

Ювенильный дерматомиозит (подкожный кальциноз)



ДИАГНОСТИКА:

При лабораторной диагностике отмечается повышение уровня креатинкиназы как минимум в 5 - 10 раз выше нормы, совместно с повышением уровней аланинтрансаминазы и аспарттрансаминазы. Нормальный уровень креатинкиназы не исключает диагноза дерматомиозита.

Клинический анализ крови: в остром периоде юношеского дерматомиозита, как правило, изменений нет или отмечается умеренное повышение СОЭ (20–30 мм/ч), небольшой лейкоцитоз (10–12 Г /л).

Возможно повышение уровня СРБ.

Повышение уровня гамма-глутаминтранспептидазы (ГГТ) свидетельствуют о сопутствующем поражении печени.

Иммуногенетическим маркером дерматомиозита являются антигены HLA-B8 и HLA-DR3. Установлено, что носительство определенных HLA-антигенов тесно сцеплено с продукцией миозит-специфических антител. При данной патологии выявляются аутоантитела против цитоплазматических белков и рибонуклеиновых кислот мышечной ткани, определяются антитела к аминокетилсинтетазам т-РНК (аминокетилсинтетаза катализируют связывание отдельных аминокислот с соответствующей т-РНК) Jo-1-синтетазам, к Mi-2 (белково-ядерному комплексу), к фактору I-a (обеспечивающему перенос аминокислот-т-РНК к рибосомам), к SRP-антигену.

Электромиография, которая требуется только в клинически неясных случаях, демонстрирует позитивные острые волны и потенциалы фибрилляций вдобавок к раннему рекрутированию полифазных потенциалов действия двигательных единиц, имеющих низкую амплитуду и большую продолжительность. Исследование проводимости нервов обычно не выявляет патологических изменений.

ЛЕЧЕНИЕ:

Наблюдаются дети с Ювенильным дерматомиозитом у ревматолога, педиатра. На этапе диагностики эти пациенты также часто попадают к неврологу. А в дальнейшем им требуется наблюдение ортопеда (для профилактики и, лечения контрактур), при геморрагических осложнениях - гастроэнтеролога или даже хирурга.

На фоне базовой иммуносупрессивной терапии, препаратов, оказывающих влияние на микроциркуляцию, пациентам показана регулярная кинезиотерапия вне обострения и ухудшения состояния, диета с предпочтением белков, при необходимости, АБ терапия.

Поскольку детям рекомендуется избегать инсоляции, вероятно снижение в крови витамина D. Рекомендуемый уровень витамина D в крови составляет 30 МЕ или выше. Дополнительная дозировка витамина D обычно составляет около 1-2 000 МЕ / сут; может потребоваться больше, чтобы поднять уровень в крови до желаемого диапазона.

ПРОГНОЗ:

В целом прогноз у детей таков: 5-летний срок выживания при ЮДМ составляет более 90%. Примерно 75% детей достаточно одного курса терапии. Неблагоприятный - при высокой активности заболевания и выраженном поражении внутренних органов в первые 6 мес болезни.

Источники:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5881602/> (Национальный Институт Здоровья США, "Достижения в области ювенильного дерматомиозита: специфические антитела к миозиту помогают понять гетерогенность заболевания", Лорен М. Пачман, доктор медицинских наук и Амер М. Ходжа, доктор медицинских наук)

Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с ювенильным дерматомиозитом от 2015г (Данные клинические рекомендации подготовлены совместно с Ассоциацией ревматологов РФ, рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома профессиональной ассоциации детских врачей Союз педиатров России на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ:

Е.И.Алексеева, Р.И.Маслиева, Г.А.Лыскина, Т.М.Бзарова)