

Р.Т. ГАНИЕВА, А.И. САФИНА В.Ю. ШАПИРО
Казанская государственная медицинская академия
Городская детская больница №1, г. Казань

УДК 616.74-002-053.2

Ювенильный дерматомиозит: трудности диагностики в практике педиатра

Ганиева Раиса Талгатовна

кандидат медицинских наук, ассистент кафедры педиатрии и неонатологии
420012, г. Казань, ул. Муштары, д. 11, тел. 8-917-886-14-62, e-mail: epicris@mail.ru

В статье приведены современные диагностические критерии и «маски» ювенильного дерматомиозита. На собственном клиническом примере представлены сложности дифференциальной диагностики.

Ключевые слова: ювенильный дерматомиозит, диагностика, дифференциальная диагностика.

R.T. GANIEVA, A.I. SAFINA, V.Y. SHAPIRO

Kazan State Medical Academy
City Children's Hospital № 1, Kazan

Juvenile dermatomyositis: difficulties of diagnosis in pediatric practice

The article presents the current diagnostic criteria and the «masks» of juvenile dermatomyositis. Described own clinical example demonstrating of the complexity of the differential diagnosis.

Keywords: juvenile dermatomyositis, diagnostics, differential diagnostics.

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) – это хроническая иммуновоспалительная миопатия неясной этиологии с характерными изменениями кожи (в виде эритемы и отека). Наиболее распространенное воспалительное заболевание мышц у детей, характеризующееся проксимальной мышечной слабостью и характерной сыпью [1]. Распространенность — 2-4:1 млн. детского населения в год (5% всех ревматических заболеваний у детей). Соотношение девочек и мальчиков — 1,4-2,7:1. Пик заболеваемости приходится на возраст 5-10 лет. Этиология ЮДМ мультифакториальная, основывается на генетических предикторах и неизвестных триггерах окружающей среды. Установлено, что наличие из HLA-аллелей, таких как B8 (из группы HLA-B), DRB1*0301 (из группы HLA-DR3), DQA1*0501 (из группы HLA-DQ2) наиболее часто ассоциируются с ЮДМ [1], а полиморфизм TNF α (308A- аллель) связывают с фотосенсибилизацией [2]. Материнский микрохимеризм (миграция материнских клеток в кровотоки плода) может играть определенную роль в этиологии ЮДМ [1]. О влиянии факторов внешней среды на развитие заболевания свидетельствует тенденция к сезонности (весеннее-летний период), нарастание частоты ДМ в южных странах по сравнению с северными. Описано несколько случаев лекарственного дерматомиозита (ДМ) (триггеры - пеницилламид, статины, фенилбутазон) [2]. Ключевым звеном патогенеза ЮДМ является микроангиопатия с вовлечением капилляров эндомизия. В основе поражения сосуди-

стой стенки лежит отложение депозитов, состоящих из антител к неизвестному антигену в эндотелиальных клетках и активированных компонентов системы комплемента C5b-9 в виде так называемого мембран-атакующего комплекса (МАК). Отложение этих комплексов индуцирует некроз эндотелия, что приводит к потере капилляров, ишемии и деструкции мышечных волокон.

Отложение МАК было выявлено на самых ранних стадиях болезни, оно предшествует изменениям в мышцах. Этот процесс регулируется цитокинами, продуцируемыми иммунокомпетентными и эндотелиальными клетками, которые, в свою очередь, вызывают активацию Т-лимфоцитов и макрофагов и вторичное разрушение миофибрилл [3].

Диагностические критерии дерматомиозита и полимиозита [4]:

1. Кожные критерии:
 - Гелиотропная сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках);
 - Признак Готтрона (красно-фиолетовая кератическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев);
 - Эритема разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями).



2. Критерии полимиозита:

- Проксимальная мышечная слабость (верхних или нижних конечностей и туловища);
- Повышение уровня сывороточной креатинфосфокиназы или альдолазы;
- Мышечная боль (пальпаторная или спонтанная);
- Положительные анти-Jo-1 (гистидил-тРНК-синтетаза) антитела;
- Миогенные изменения на ЭМГ (короткая продолжительность, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными фибрилляционными потенциалами);
- Недеструктивный артрит и артралгии;
- Системные воспалительные признаки (лихорадка больше 37°C в подмышечной области, повышенный сывороточный уровень СРБ или СОЭ больше 20 мм/ч);
- Морфологическое подтверждение мышечного воспаления (воспалительная инфильтрация скелетных мышц с дегенерацией или некрозом, активный фагоцитоз, активная регенерация).

Дифференциальный диагноз (маски ЮДМ). До установления диагноза жалобы детей трактуются как атопический дерматит (35%), ОРВИ (30%), миопатический синдром неясной этиологии (25%), реактивный артрит (15%), отек Квинке (12,5%), ЮРА (7,5%), СКВ (7,5%), крапивница (7,5%), пневмония (5%), лимфаденит (5%). Нередко у одного больного одновременно ставится несколько диагнозов. Наиболее часто проводится дифференциальный диагноз с другими миозитами [2]:

- Ювенильный полимиозит;
- Инфекционный миозит;
- Нейромышечные заболевания и миопатии (миодистрофия Дюшена, Myasthenia gravis, миотония);
- Миозит при других системных заболеваниях соединительной ткани (СЗСТ);
- Оссифицирующий прогрессирующий миозит (оссифицирующая прогрессирующая фибродисплазия, болезнь Мюнхмейера);
- Метаболические миопатии (болезни накопления гликогена, митохондриальные миопатии).
- Вторичный дерматополимиозит при онкологических заболеваниях;
- Эндокринопатии (гипо- и гипертиреоз, гипо- и гиперпаратиреозидизм, сахарный диабет, стероидная миопатия, болезнь Аддисона, акромегалия);
- Токсические и лекарственные миопатии (D – пеницилламин, колхицин и др.);
- Крапивница;
- Острые воспалительные заболевания кожи: острый контактный дерматит, многоформная эритема и предбуллезные высыпания;

Клиническое наблюдение

Девочка 3., 6 лет, госпитализирована в отделение детской городской клинической больницы № 1 города Казани 30.03.2012. Жалобы при поступлении: боли в ногах, мышечная слабость, которая усиливается при нагрузке, быстрая утомляемость, снижение аппетита, высыпания лилово-синюшного цвета на разгибательной поверхности коленных, локтевых пястно-фаланговых суставов. Анамнез жизни: ребенок от I беременности, протекавшей с угрозой выкидыша на ранних сроках и гестозом. Роды на сроке 40 нед. кесаревым сечением. Масса тела при рождении 4000 г., рост 57 см. На грудном вскармливании до 6 мес. Наследственный анамнез не отягощен. Аллерго-

логический анамнез: пищевая (мед, малина) и лекарственная (арбидол) аллергия.

Анамнез заболевания: в августе 2011 года родители ребенка обратили внимание на затруднения при приседании, начала уставать при длительной ходьбе, снизилась активность, появились боли в ногах. В декабре 2011 года усилились жалобы на слабость, быструю утомляемость, снижение аппетита (за 6 мес. ребенок похудел на 3 кг) и появилась сыпь на разгибательной поверхности коленных и локтевых суставов лилово-синюшного цвета, возвышающиеся над поверхностью кожи. С декабря 2011 г. лечились у аллерголога с диагнозом «Крапивница» (принимали антигистаминные препараты) и дерматолога с диагнозом «Экзема» (мази «Нафтадерм» и «Элоком») — без улучшения. В феврале 2012 года появляется возвышающаяся лилово-синюшная сыпь в области пястно-фаланговых суставов. В марте 2012 г. консультирована кардиологом, выставлен диагноз: «Ювенильный спондилоартрит» и дано направление на госпитализацию. 30.03.2012 г. на основании жалоб, анамнеза и объективного осмотра выставлен предварительный диагноз «Ювенильный дерматомиозит» и ребенок госпитализирован в городскую детскую больницу №1 г. Казани.

Объективное обследование

Температура нормальная, частота сердечных сокращений — 90 ударов в мин., число дыханий - 20 в мин., артериальное давление — 84/50 мм рт. ст., нормосомия, дефицит массы 1 ст. Состояние ребенка средней степени тяжести за счет преимущественного миопатического синдрома. Видимые слизистые чистые. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо. Эритематозная сыпь над разгибательными поверхностями коленных, локтевых и пястно-фаланговых суставов кисти (симптом Готтрона). Высыпания на лице: неяркая периорбитальная лиловая эритема — гелиотропная сыпь. Отмечена проксимальная мышечная слабость в кистях рук, ребенку трудно присесть, движения в суставах не в полном объеме (возможно, за счет сухожильно — мышечных контрактур), болевой синдром при сгибании ног (в местах прикрепления мышц). Со стороны легких и сердца изменений нет. Живот мягкий, болезненный в области эпигастрия.

Лабораторные и инструментальные данные

Общий анализ крови и мочи — без патологии. Показатели активности и иммунного воспаления: сиаловые кислоты — 1,9 ммоль/л (N 1,8-2,7), С-реактивный белок — 0,2 мг/л (N 0-10), фибриноген — 1,65 г/л (N 1,8-4,0), общий белок — 65,4 г/л (N 65-80), антинуклеарные антитела (ANA) <0,50 ед. (N 0-1,5), циркулирующие иммунные комплексы - 0,014 опт. ед. (N до 0,050). Повышение уровня ферментов мышечного распада: ЛДГ до 345 Ед/л (N<295), АСТ до 65,9 Ед/л (N<55), АЛТ до 77,3 Ед/л (N<50). КФК оставалась в пределах нормальных значений. Стандартная игольчатая электромиография — активный первично-мышечный процесс, вероятно, вторичного генеза: при исследовании мышц верхних и нижних конечностей выявляется активный процесс во всех исследованных мышцах с регистрацией низких, укороченных полифазных ПДЕ (потенциал двигательной единицы). Регистрируется миопатический паттерн. Имеется спонтанная активность мышечных волокон в виде потенциалов фибрилляций и положительных острых волн. Биохимический анализ крови без патологии.

На основании анамнеза, объективного осмотра, лабораторно-инструментальных данных был установлен диа-

гноз: Ювенильный дерматомиозит, подострое течение, 1 ст. активности (минимальная), функциональная недостаточность 1 ст. Сопутствующий диагноз: хронический гастродуоденит (эритематозный пангастрит, дуоденит), НР(-) с повышенной кислотообразующей функцией желудка в фазе обострения. Дефицит массы тела 1 ст.

На фоне проводимой терапии (патогенетическая терапия: преднизолон; симптоматическая терапия: пентоксифиллин, актовегин) состояние ребенка улучшилось. Исчезла мышечная слабость, купировались суставной и кожный синдромы. Нормализовался уровень ферментов мышечного распада в сыворотке крови. В настоящее время больная выписана под наблюдение ревматолога и педиатра по месту жительства.

Особенностью представленного наблюдения является сложность верификации диагноза ЮДМ при первичном обращении больного.

ЛИТЕРАТУРА

1. Robert M. Kliegman et. al. Juvenile dermatomyositis // Nelson textbook of pediatrics, nineteenth edition. — 2011. — Vol. 153.
2. Руководство по детской ревматологии. Ювенильный дерматомиозит / под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой, Г.А. Лыскиной. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011 — 720 с.
3. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии: Российские рекомендации разработаны Комитетом экспертов Всероссийской общественной организации Ассоциации детских кардиологов России / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. — М.: Ассоциация детских кардиологов России, 2011. — 512 с.
4. Клинические рекомендации для педиатров. Детская ревматология: Ювенильный дерматомиозит / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. — М.: Союз педиатров России, 2011. — 240 с.
5. Горячкина Л.А., Ненашева Н.М., Борзова Е.Ю. Крапивница // Лечащий врач. — 2010. — № 1.

УВАЖАЕМЫЕ АВТОРЫ!

Перед тем как отправить статью в редакцию журнала «Практическая медицина», проверьте:

- Направляете ли Вы отсканированное рекомендательное письмо учреждения, заверенное ответственным лицом (проректор, зав. кафедрой, научный руководитель).
- Текст статьи должен быть в формате .doc, но не .docx.
- Резюме 8-10 строк на русском и английском языках должно отражать полученные результаты, но не актуальность проблемы.
- Рисунки должны быть черно-белыми, цифры и текст на рисунках не менее 12-го кегля, в таблицах не должны дублироваться данные, приводимые в тексте статьи.
- Цитирование литературных источников в статье и оформление списка литературы должно соответствовать требованиям редакции: список литературы составляется в порядке цитирования источников, но не по алфавиту.

Журнал «Практическая медицина» включен Президиумом ВАК в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора и кандидата наук.