Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Зав.кафедрой: д.м.н. проф. ТаранушенкоТ.Е.

Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат

**Ювенильный дерматомиозит**

Выполнила:

врач-ординатор Порошина Д. А.

Красноярск, 2023 г

**Содержание**

1. **Введение**
2. **Патогенез**
3. **Классификация**
4. **Особенности ЮДМ**
5. **Клиническая картина**
6. **Варианты течения ЮМД**
7. **Диагностика**
8. **Показания для срочной госпитализации**
9. **Лечение**
10. **Реабилитация и диспансерное наблюдение**
11. **Заключение**
12. **Список литературы**

**Введение**

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) – тяжелое прогрессирующее системное заболевание с преимущественным поражением поперечнополосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией.

Отличиями ЮДМ от дерматомиозита взрослых являются распространенный васкулит, выраженные миалгии, более частое поражение внутренних органов и высокая частота развития кальциноза, а также крайне редкая ассоциация с неопластическим процессом.

Распространенность ЮДМ составляет 4 на 100 тыс. детей в возрасте до 17 лет с колебаниями в различных этнических группах. В отечественной литературе отсутствуют достоверные сведения о распространенности ЮДМ в детской популяции.

Чаще всего ЮДМ дебютирует в возрасте от 4 до 10 лет (в среднем – в 7 лет). Как и при дерматомиозите взрослых (большинство больных – женского пола), чаще болеют девочки, однако половые различия в заболеваемости у детей выражены меньше, чем у взрослых – соответственно 1,4–2,7:1 и 2,0–6,2:1. В дошкольном возрасте ЮДМ встречается у девочек и мальчиков примерно с одинаковой частотой.

**Патогенез**

Ключевым звеном патогенеза дерматомиозита как у детей, так и у взрослых является микроангиопатия с вовлечением капилляров эндомизия. В основе поражения сосудистой стенки лежит отложение депозитов в эндотелиальных клетках, которые состоят из антител к неизвестному антигену и активированных компонентов системы комплемента C5b-9 в виде мембраноатакующего комплекса (MAK). Отложение этих комплексов индуцирует некроз эндотелия, что приводит к потере капилляров, к ишемии и деструкции мышечных волокон. Отложение МАК выявляется 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.

**Классификация**

По классификации, предложенной L. Rider и F. Miller (1997), ЮДМ является самой частой формой идиопатических воспалительных миопатий у детей (85%).

1. Ювенильный дерматомиозит

2. Ювенильный полимиозит

3. Миозит в рамках перекрестных синдромов

4. Миозит мышц орбиты и глаз

5. Миозит, ассоциирующийся с опухолями

6.Фокальный, или нодулярный миозит

7. Пролиферативный миозит

8. Миозит «с включениями»

9. Амиопатический дерматомиозит (дерматомиозит без миозита)

10. Эозинофильный миозит

11. Гранулематозный миозит

**Особенности ЮДМ**

• Пик заболеваемости 2-5 лет, средний возраст дебюта 7,4 года.

• Чаще выраженные конституциональные проявления в дебюте (похудание, лихорадка).

• Больше частота формирования кальцинатов (20- 47%).

• Эритема на лице, над локтевыми, коленными суставами, в «зоне декольте, шали».

• Фотосенсибилизация.

• Капилляроскопические изменения - миопатический тип.

• Крайне редко встречаются неоплазии.

**Клиническая картина**

Пациенты могут жаловаться на выраженную слабость, невозможность выполнить обычные действия, боли в мышцах, в суставах, высыпания на коже, потерю массы тела, повышение температуры тела до субфебрильных, фебрильных цифр, затруднение дыхания, одышку, поперхивание, гнусавость голоса.

У большинства детей отмечаются:

* Утомляемость (усталость)

Дети часто бывают уставшими. Это может привести к ограниченной способности переносить физические нагрузки и в конечном итоге потенциально вызывать трудности при выполнении повседневной деятельности.

* Мышечные боли и слабость

Болезнь часто поражает мышцы в области туловища, а также мышцы живота, спины и шеи. С практической точки зрения ребенок может начать отказываться от длительной ходьбы и занятий спортом, маленькие дети могут «стать капризными», проситься на руки. По мере усиления симптомов ЮДМ подъем по лестнице и вставание с кровати может стать проблемой. У некоторых детей воспаленные мышцы становятся тугоподвижными и сокращаются (так называемые контрактуры). Это приводит к тому, что ребенку трудно полностью распрямить пораженную руку или ногу: локти и колени, как правило, находятся в зафиксированном согнутом положении. Это может влиять на объем движений рук или ног.

* Боль в суставах, а иногда их опухание и тугоподвижность

При ЮДМ могут воспаляться и крупные, и мелкие суставы. Это воспаление может привести к опуханию сустава, а также вызывать боль и затруднять движения в суставе. Воспаление хорошо поддается лечению обычно не приводит к повреждению суставов.

* Кожные высыпания
* Периорбитальная эритема («симптом лиловых очков», гелиотропная сыпь) – эритематозные изменения различной степени выраженности на нижнем и верхнем веке, часто распространяющиеся до уровня бровей. При выраженном васкулите на фоне эритемы формируются участки гиперкератоза, пренекротические изменения, оставляющие после разрешения небольшие рубцы. Наиболее типичная локализация пренекрозов – внутренний угол глаза.
* Симптом Готтрона – эритематозные высыпания над разгибательной поверхностью суставов (пястно-фаланговые и проксимальные, иногда дистальные, межфаланговые суставы кистей), реже – над локтевыми и коленными суставами, изредка – над латеральными и медиальными лодыжками. Выраженность варьирует от легкого, полностью обратимого покраснения до яркой эритемы с гиперкератозом, шелушением, формированием некротических изменений, после разрешения которых остаются атрофические рубцы.
* Эритема лица – локализуется на щеках, лбу, ушных раковинах, подбородке и т.д. Часто напоминает волчаночную «бабочку»; никогда не имеет четкой границы и не возвышается над поверхностью кожи. Возможно формирование пренекротических и некротических изменений (особенно часто – на ушных раковинах).
* Эритематозная сыпь – располагается на груди, лице и шее (V-образная), в верхней части спины и верхних отделах рук (симптом «шали»), на животе, ягодицах, бедрах и голенях. Может полностью покрывать всю поверхность тела или обширные участки кожи на туловище и конечностях.
* Кальциноз

В ходе болезни могут развиваться затвердения под кожей, содержащие кальций. Это называется кальциноз. Иногда он присутствует уже в самом начале болезни. На поверхности таких затвердений могут появляться язвы, из которых может сочиться молочная жидкость, содержащая кальций. Язвы поддаются лечению с большим трудом.

* Абдоминальная боль (боль в животе)

У некоторых детей возникают проблемы с кишечником. К числу таких проблем относятся боли в животе или запор, а иногда и серьезные проблемы в брюшной полости – это связано с поражением кровеносных сосудов кишечника.

* Поражение легких

Проблемы с дыханием могут возникнуть из-за мышечной слабости. Кроме того, мышечная слабость может вызвать изменения голоса ребенка, а также затруднение глотания. В некоторых случаях развивается воспаление легких, что может привести к одышке. В наиболее тяжелых случаях болезнь поражает практически все мышцы, которые крепятся к скелету (скелетные мышцы), что приводит к проблемам с дыханием, глотанием и речью. В связи с этим важными признаками заболевания являются изменение голоса, трудности с кормлением или глотанием, кашель и одышка.

**Варианты течения ЮДМ**

|  |  |
| --- | --- |
| Течение  | Критерии |
| Острое (10%) | * Бурное начало (тяжелое состояние больного развивается в течение 3−6 недель)
* Высокая лихорадка
* Яркий дерматит
* Прогрессирующая мышечная слабость
* Нарушение глотания и дыхания
* Болевой и отечный синдромы
* Висцеральные проявления
 |
| Подострое (80−85%) | * Полная клиническая картина проявляется в течение 3–6 месяцев (иногда в течение 1 года)
* Развитие симптомов – постепенное
* Субфебрильная температура тела
* Висцеральные поражения встречаются реже
* Характерно для большинства больных
 |
| Первичнохроническое (5–10%) | * Постепенное начало и медленное прогрессирование симптомов на протяжении нескольких лет
* Дерматит
* Гиперпигментация
* Гиперкератоз
* Минимальная висцеральная патология
* Преобладают общие дистрофические изменения, атрофия и склероз мышц
* Отмечается склонность к развитию кальцинатов и контрактур
 |

В зарубежной литературе встречаются следующие варианты течения заболевания (Spencer и соавт., 1984): • моноциклическое (без рецидивов в течение 2–3 лет; 40%); • полициклическое (с наличием рецидивов; 10–15%); • пролонгированное хроническое (с длительно сохраняющейся активностью; 35– 40%); • язвенное (с выраженным васкулитом и кожными изъязвлениями; < 10%)

**Диагностика**

Отсутствии кожных симптомов, нетипичного течения заболевания и/или отсутствие эффекта от терапии требует рассмотрения альтернативных диагнозов, включая метаболические или митохондриальные миопатии и дистрофии.

При диагностике ЮДМ следует провести следующие исследования:

1. Лабораторные обследования
* Клинический анализ крови
* Коагулограмма
* Биохимический анализа крови (общего белка, альбумина, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты, 16 трансаминаз, холестерина, лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинфосфокиназы (КФК), альдолазы, электролитов, триглицеридов, ферритина)
* Иммунологический анализ крови
* Клинический анализ мочи, микроскопическое исследование осадка мочи; суточная экскреция эритроцитов, лейкоцитов, цилиндров, белка
* Проведение молекулярно-генетических исследований крови на HLA-B27 для исключения артрита, ассоциированного с энтезитом, ЮАС
* Исключить альтернативные причины миопатии, включая эндокринные заболевания, электролитные нарушения, дефицит витамина D
* Проведение кожной пробы с туберкулином (реакция Манту, Диаскинтест)
* Маркеры инфекционных заболеваний
* Микробиологическое исследование крови и мочи
* Мышечная биопсия (особенно при отсутствии кожных высыпаний, нетипичного течения)
1. Инструментальная диагностика
* УЗИ органов брюшной полости, почек, лимфатических узлов
* ЭхоКГ и ЭКГ
* Функциональный легочные тесты, рентгенография грудной клетки, МСКТ
* ИЭМГ
* УЗИ /МРТ мышц
* КТ/ МРТ головного мозга
* УЗИ пораженных суставов
* Капилляроскопия

Диагностические критерии дермато- и полимиозита

|  |  |
| --- | --- |
| Критерии  | Характеристика |
| Кожные изменения | 1. Гелиотропная сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках) 2. Симптом Готтрона (красно-фиолетовая кератотическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев) 3. Эритема на разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями) |
| Признаки полимиозита | 1. Проксимальная мышечная слабость (верхних или нижних конечностей), прогрессирующая в течение нескольких недель или месяцев, в сочетании с дисфагией / поражением дыхательной мускулатуры или при их отсутствии 2. Повышение уровня КФК или альдолазы в сыворотке крови 3. Мышечная боль (пальпаторная или спонтанная) 4. Положительные анти-Jo-1-антитела (гистидил-тРНК-синтетаза) 5. Миогенные изменения на ЭМГ (короткая продолжительность, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными фибрилляционными потенциалами) 6. Недеструктивный артрит или артралгии 7. Системные признаки воспаления (температура тела выше 37°С в подмышечной области, повышение уровня СРБ или СОЭ > 20 мм/ч) 8. Морфологическое подтверждение мышечного воспаления (воспалительная инфильтрация скелетных мышц с дегенерацией или некрозом, активный фагоцитоз, активная регенерация) |

*Диагноз дерматомиозита может быть установлен при наличии как минимум 1 из кожных критериев в сочетании с 4 критериями полимиозита.*

Оценка степени активности ЮДМ

|  |  |
| --- | --- |
| Степень активности  | Критерии |
| I (минимальная) | * Нормальная температура тела
* Неяркая лиловая эритема в области верхних век и над суставами
* Мышечная слабость скрытая или умеренная, обнаруживается преимущественно при нагрузке
* Стойкие сухожильно-мышечные контрактуры
* Изредка отмечаются гнусавый оттенок голоса, очаговый миокардит Лабораторные показатели, как правило, в пределах нормы
 |
| II (умеренная) | * Температура тела нормальная или субфебрильная
* Кожный, миопатический и болевой синдромы выражены умеренно
* Умеренное повышение уровней ферментов мышечного распада (уровень КФК и АЛТ иногда может не превышать норму)
* Висцеральная патология неяркая
 |
| Миопатический криз | * Крайняя степень тяжести поражения поперечно-полосатых мышц, включая дыхательные, гортанные, глоточные, диафрагмальные и др., с некротическим панмиозитом в основе
* Полная обездвиженность больного
* Миогенный бульбарный паралич
* Миогенный паралич дыхания (ограничение экскурсии грудной клетки до 0,2 см)
* Жизнеугрожающее состояние вследствие дыхательной недостаточности гиповентиляционного типа
 |
| IV (максимальная) | * Фебрильная или субфебрильная температура тела
* Резко выражен дерматит, сосудистый стаз с явлениями капиллярита ладоней и стоп
* Очаговый и диффузный отек кожи и подкожной клетчатки
* Нередко встречается суставной синдром
* Резко выражена мышечная слабость, вплоть до полной обездвиженности, с болевым синдромом и отеком мышц
* Кардит, полисерозит, интерстициальное поражение легких
* Значительно повышен уровень ферментов мышечного распада
 |

**Показания для срочной госпитализации**

1. Тяжелый миопатический синдром/обездвиженность.

2. Оценка CMAS< 15 или оценка MMT8 < 30

3. Наличие аспирации или дисфагии.

4. Поражение желудочно-кишечного тракта / васкулит (по данным эндоскопии/ гемоколит).

5. Миокардит

6. Интерстициальное поражение легких

7. Поражение ЦНС (определяемое как снижение уровня сознания или судороги).

8. Язвенно-некротический васкулит кожи.

9. Возраст < 1года

**Лечение**

Стартовое лечение ЮДМ

1. Пульс-терапия Метилпреднизолон 10-30 мг/кг/сутки 3-5 дней
2. Преднизолон системно 0,5-2 мг/кг/сутки 6-8 недель с последующим снижением дозы
3. Метотрексат 10-15 мг/м2/нед перорально 2-3 года до достижения стойкой клинико-лабораторной ремиссии

*Консервативное лечение*

1. Ко-тримаксозол применяется перорально в дозе 5 мг/кг массы тела/сут для профилактики пневмоцистной пневмонии.
2. ВВИГ применяется в дозе 2 гр/кг на курс. Применяется при высокой активности заболевания (в составе комплексной терапии), инфекционных осложнениях.
3. Плазмаферез проводится в течение 3-х или 5 дней, ежедневно или через день. Через 6 часов после каждого сеанса внутривенно вводят метилпреднизолон в дозе 10-30мг/кг.
4. Алпростадил вводят внутривенно в дозе 3-6 мкг/кг/час в течение 12 часов. Длительность терапии составляет 14-28 дней. Во избежание развития нежелательных явлений, введение препарата необходимо осуществлять под контролем ЭКГ (монитор).
5. Низкомолекулярные гепарины применяются в дозах 65-85 МЕ на кг массы тела в сутки подкожно под контролем анти-Ха активности.
6. Ацетилсалициловая кислота применяется в дозе 1-2 мг/кг 1 раз в день перорально, дипиридамол - 2,5 мг/кг дважды в день перорально.

Оптимальная защита кожи от инсоляции (солнцезащитный крем SPF ≥ 30.)

1) Гидроксихлорохин: 5 мг / кг / день, максимум 400 мг

2) Метотрексат подкожно 15 мг / м2 или 1 мг / кг (максимум 40 мг) один раз в неделю + Гидроксихлорохин: 5 мг / кг / день, максимум 400 мг.

3) Преднизолон 1-2 мг / кг / день (максимум 60 мг) + Метотрексат подкожно 15 мг / м2 или 1 мг / кг (максимум 40 мг) один раз в неделю + Гидроксихлорохин: 5 мг /кг/день, максимум 400 мг.

*Хирургическое лечение*

* Эндопротезирование тазобедренных суставов проводится детям с 3-4 стадией вторичного коксартроза
* Хирургичексое лечение показано при выраженных контрактурах суставов со значительной функциональной недостаточностью, инфицировании кальцинатов.

*Немедикаментозное лечение*

* Соблюдение режима

В периоды обострения заболевания двигательный режим ребенка резко ограничен. Полная иммобилизация способствует развитию контрактур, атрофии мышечной ткани, усугублению остеопороза. Физические упражнения 44 способствуют сохранению функциональной активности суставов. Рекомендуется сохранять прямую осанку при ходьбе и сидении, спать на жестком матрасе и тонкой подушке. Исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.

* Соблюдение диеты

У больных с синдромом Кушинга целесообразно ограничение потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета. Употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза. При псевдобульбарных расстройствах (поперхивании) кормление должен осуществлять средний медицинский персонал для профилактики аспирации, в тяжелых случаях – показана постановка назогастрального зонда.

**Реабилитация и диспансерное наблюдение**

* Реабилитационные мероприятия следует проводить дифференцированно, в зависимости от стадии заболевания. В стационаре после нормализации лабораторных показателей и стихания активности заболевания проводят ЛФК, массаж. В последующем постепенно наращивается физическая нагрузка.
* Диспансерного наблюдения за детьми; длительное проведение поддерживающей терапии, разработанной с учетом индивидуальных особенностей пациента и варианта болезни; постоянный контроль безопасности проводимого лечения и при необходимости его коррекция; обеспечение охранительного режима; предохранение от инсоляции и применения УФО; индивидуальный подход к вакцинации; введение гамма-глобулина осуществляется только при абсолютных показаниях.
* Оформления статус «ребенок-инвалид»; обучение на дому детей в стадии активной болезни; занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни

**Заключение**

Ювенильный идиопатический дерматомиозит —является редким заболеванием соединительной ткани с преимущественным поражением мышц и кожи. При первичном осмотре ребенка необходимо обращать внимание н данные анамнеза жизни и анамнеза заболевания, а отсутствие положительной динамики течения болезни, вовлечение других органов и систем, служат показанием для проведения дополнительных методов исследования и дифференциальной диагностики, что позволит своевременно поставить диагноз и улучшить прогноз заболевания.

Прогноз при ЮДМ менее благоприятен, чем при дерматомиозите у взрослых. При своевременно начатом и адекватно проводимом лечении у большинства больных удается достичь стойкой клинико-лабораторной ремиссии. Худший прогноз наблюдают у детей, заболевших в раннем возрасте, а также у больных с тяжелым поражением ЖКТ, легких.

**Список литературы**

1. Клинические рекомендации Ювенильный дерматомиозит 2017г
2. Ювенильный дерматомиозит Версия 2016. <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro>
3. Enders FB, et al. Ann Rheum Dis 2017;76:329–340
4. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis, 2017