

# Ювенильный Дерматомиозит

Этиология, патогенез, клиника, лечение

Сокирко П.В  
Л-429

- Ювенильный дерматомиозит (М33.0) - тяжелое аутоиммунное мультисистемное заболевание неизвестной этиологии с преимущественным поражением поперечнополосатых мышц, кожи и микроциркуляторного русла с ранним развитием кальциноза.
- Относится к идиопатическим воспалительным миопатиям

Существует несколько классификаций идиопатических воспалительных миопатий, в каждой ЮДМ выделен в отдельную форму. По классификации, предложенной L. Rider и F. Miller (1997), ЮДМ является самой частой формой идиопатических воспалительных миопатий у детей (85%).

- Ювенильный дерматомиозит
- Ювенильный полимиозит
- Миозит в рамках перекрестных синдромов
- Миозит мышц орбиты и глаз
- Миозит, ассоциирующийся с опухолями
- Фокальный, или нодулярный миозит.
- Пролиферативный миозит
- Миозит «с включениями»
- Амиопатический дерматомиозит (дерматомиозит без миозита)
- Эозинофильный миозит
- Гранулематозный миозит

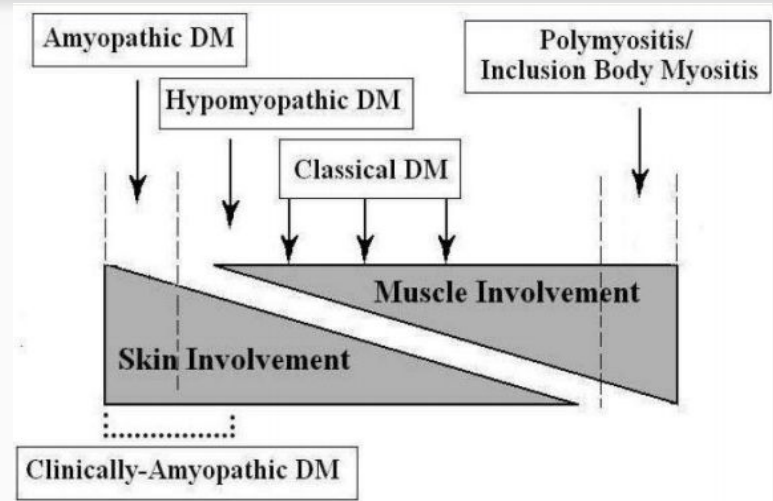
# Эпидемиология, этиология и патогенез

- **Эпидемиология.** 85% от всех ИВМ у детей, 2-3 случай на миллион детей в год. 5-14 лет, ♀ >> ♂ в 2,5 раза
- **Этиология** - неизвестна. Воздействие факторов среды у генетически предрасположенных лиц
  - **Инфекция.** Заболевание часто развивается через 3-6 мес после респираторных и кишечных инфекций. Сезонность весна - лето.  
ЕCHO, Coxsackie B, Toxoplasma gondi, EBV, Influenza, БГСА
  - **Неинфекционные факторы:** лекарства (18%), вакцины (11%), стресс (7%), интенсивная инсоляция (7%)
  - **Генетика.** SNP в нескольких генах также ассоциированных с РА и СКВ. Формы HLA. Есть случаи семейного ЮДМ, 50% детей с ЮДМ имеют родственника с АИ (СКВ, СД1).
- **Патогенез.** В основе лежит образование АТ к неизвестному антигену с отложением их в сосудистой стенке, активация системы комплемента, что ведет к окклюзионной артериопатии и некрозу капилляров с последующей ишемией тканей и деструкцией мышечных волокон.

# Антитела при ЮВЕНИЛЬНОМ Дерматомиозите

- **Анти-TIF1** (30%) - развернутая клиническая картина поражения мышц, полный набор кожных проявлений. У взрослых - ДМ ассоциированный со злокачественными опухолями.
- **Анти-MJ** (30%) - мышечная атрофия, контрактуры, кальциноз
- **Антисинтетазные АТ** (<5%)- Аминоацил-tРНК-синтетаза
  - **анти-Jo-1** ИБЛ, деформирующий артрит, феномен рейно, "руки механика"
  - non-jo-1 (**PL7, PL12, EJ, OJ, KS, Tyr, Zo**) тоже самое, что и jo-1
- **Анти-Mi-2** (2-13%) классические кожные проявления, но без пойкилодермии
- **Анти-Ku** (0.2%) - НЗСТ, оверлап, ИБЛ
- **Анти-Ro-52** (2-6%) - оверлап
- **Анти-Pm-Scl** (1-4%) - Оверлап с СС, "руки механика"
- **Анти-CADM-140** (?%)- Клинический амиопатический ДМ
- И многие другие (<1%) - анти-U1RNP, анти-SRP, анти-SAE, анти-U2, анти-U3, анти-U5RNP, **анти-Sm**, анти-Th, **анти-La(SSB)**

- **Классический ДМ** – наличие характерных высыпаний и поражения мышц.
- **ПМ** – ДМ без поражения кожи. Отличается гистологической картиной.
- **Клинический амиопатический ДМ (КАДМ)** - характерные кожные проявления без поражения мышц (обычно миозит появляется позже 6-12 мес). Анти-САДМ-140, Крайне быстро развивающаяся ИБЛ, язвенные поражения кожи.
- **Антисинтетазный синдром** - ИБЛ, высокая температура, “руки механика”. Редко у детей. Антисинтетазные антитела (Jo-1 и др)
- **Оверлап-синдром (СЗСТ)** СКВ, СС, с-м Шегрена



# Отличия ЮДМ от дерматомиозита взрослых

Признак	ЮДМ и ЮПМ	ДМ и ПМ взрослых
<b>Эпидемиология</b>	Пик - 5-14 лет ЮДМ >>>> ЮПМ	Пик - 30-50 лет ПМ и вторичные ИВМ >>> ДМ
<b>Клиника</b>	Кальциноз, липодистрофия, язвенные поражения кожного чаще	Высокая частота ИБЛ, миозит более выражен.
<b>Антитела</b>	Anti-TIF1, Anti-MJ по 30% Антисинтетазные <5%	Антисинтетазные АТ у 30%, в особенности Jo-1
<b>Ответ на терапию</b>	Преднизолон - основа терапии, но ответ на него лучше	Преднизолон - основа терапии
<b>Прогноз</b>	Смертность < 3% Инвалидность 30-40% Моноциклическое течение ~40%	Смертность ~ 25% Инвалидность 40-60% Моноциклическое течение ~20%

## Варианты течения ЮДМ (Л.А. Исаева, М.А. Жвания) из рекомендаций Союза Педиатров РФ

- **Острое (10%)** - Бурное начало (тяжелое состояние больного развивается в течение 3–6 недель)
- **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.
- **Первично-хроническое (5–10%)** Постепенное начало и медленное прогрессирование симптомов на протяжении нескольких лет

**Дебют: сыпь - 65%, мышечная слабость - 29%, Сыпь и слабость - 6%**

Многие из них появляются за несколько месяцев до дебюта заболевания

- Легкая слабость
- Недомогание
- Мышечная слабость (частые падения у маленьких детей в т.ч.)
- Лихорадка до 38-40
- Потеря аппетита
- Потеря веса
- Неспецифические высыпания
- Раздражительность
- Лимфаденопатия не характерна для ЮДМ.  
Лимфатические узлы, как правило, подвижные, безболезненные, не спаянные между собой и с подлежащими тканями



- **Гелиотропная сыпь** - высокоспецифичная сыпь лилового цвета поражающая кожу вокруг глаза (в основном - верхнее веко) и иногда сопровождающаяся ее отеком. Возможно образование чешуек, изменение пигментации и появление телеангиэктазий. Считается патогномической, однако это не совсем так.
- **Лицевая Эритема** - эритематозная\лиловая сыпь в области скуловых дуг, спинки носа, лба, ушей, подбородка, носогубных складок (DDx СКВ). Никогда не имеет четких границ, не выступает над поверхностью. Может как сопровождать гелиотропную сыпь, так и появляться без нее. Некоторые авторы относят ЛЭ к Гелиотропной сыпи. Классическая "бабочка" тоже возможна при оверлап-синдроме с СКВ



- **Папулы Готтрона** - 91%  
эритематозные\фиалковые папулы поражающие разгибательную поверхность межфаланговых, пястнофаланговых суставов и кожу между ними. Также могут быть на локтях и коленях. Специфичный признак, но не патогномоничный. При наличии чешуек сильнее всего напоминает КПЛ и псориаз.
- **Признак Готтрона** - 91% тоже самое, но элемент - макула. Еще более специфичный симптом.  
В Русской литературе выделяют только симптом Готтрона (вместе), в зарубежной есть разные определения признака и папул - это взято из критериев ЮДМ EULAR 2017
- **Изменения скальпа** обычно напоминают псориаз либо себорейный дерматит. Пойкилодермия с образованием чешуек и выраженным зудом. Возможна также просто эритема скальпа и Алопеция.

Systemic lupus erythematosus

Lichen planus

Psoriasis

Polymorphic light eruption

Granuloma annulare

Dermatitis:

- Contact dermatitis

- Seborrheic dermatitis

- Atopic dermatitis

Trauma-related knuckle pads



A



B



**Папулы\признак Готтрона на кистях + Гелиотропная сыпь = патогномичные кожные проявления ДМ (А+В)**

- **Пойкилодермия** -5% Гипер и гипопигментация, атрофия и телеангиэктазии. Появляется в основном на подверженных солнечному свету участках. Дебют - обычная эритема. У взрослых намного чаще
    - Может поражать любую часть тела, но особо характерны следующие локализации:
      - **V - образная** - верхняя часть груди и/или шея спереди
      - **Симптом Шали** - верхняя часть спины и шея сзади.
      - **Симптом Кобуры** - Лат. часть бедра.  
парадоксально то, что эта область плохо инсолируется.
- DDx- Значительный зуд, что отличает от СКВ



- **Кальциноз** - 3-15%.  
Образование кальцинатов подкожно и внутримышечно. "Экзоскелет". Риск:
  - Поздняя диагностика
  - Позднее начало терапии
  - Неадекватное лечение



Похожие изменения при СС. Очень трудно лечить. Anti-MJ "фенотип".



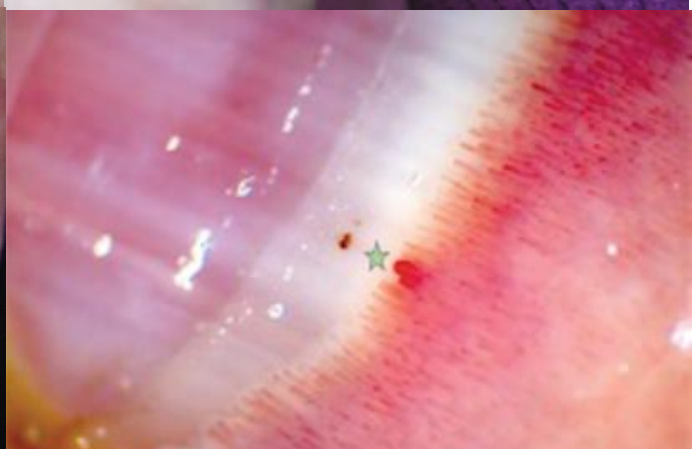
- **Изменения околоногтевого валика (35-91%)**

- Гиперемия околоногтевого валика - при осмотре х40 офтальмоскопом, дерматоскопом обнаруживается расширение капилляров (эктазия), их извитость, исчезновение (аваскулярная область), возможны инфаркты. Изменения неспецифичны.
- Гипертрофия кутикулы
- Изъязвление околоногтевого валика

- **Активный васкулит** - предиктор худшего прогноз. У взрослых редко.

- 10 -46% язвенные поражения ротовой полости: десны и щеки
- 5-10% Язвы на ушах, на пальцах в области суставов, около глаз, на околоногтевых валиках, в подмышечной и локтевой ямке и тд. Возможно инфицирование с последующим сепсисом\ Бак.эндокардитом
- Гиперемия ногтевого ложа
- Ладонный капиллярит
- Ливедо: Сетчатое и древовидное (у детей младшего возраста).





- **Генерализованная эритродермия**
- **Феномен Рейно** - 25%. Проявляется у детей с конкретными АТ и чаще означает наличие оверлап-синдрома. Наличие ФР, капиллярных изменений околоногтевого валика и абдоминальный симптомов = оверлап с Системным склерозом - возможна даже склеродактилия.
- **“Руки механика”** при антисинтетазном с-ме и анти-PM-Scl. Эритема, гиперкератоз.
- **Другие проявления:** Черный акантоз, фолликулярный кератоз, ихтиоз, панникулит, образование везикул, папулезный муциноз, малакоплакия, и тд

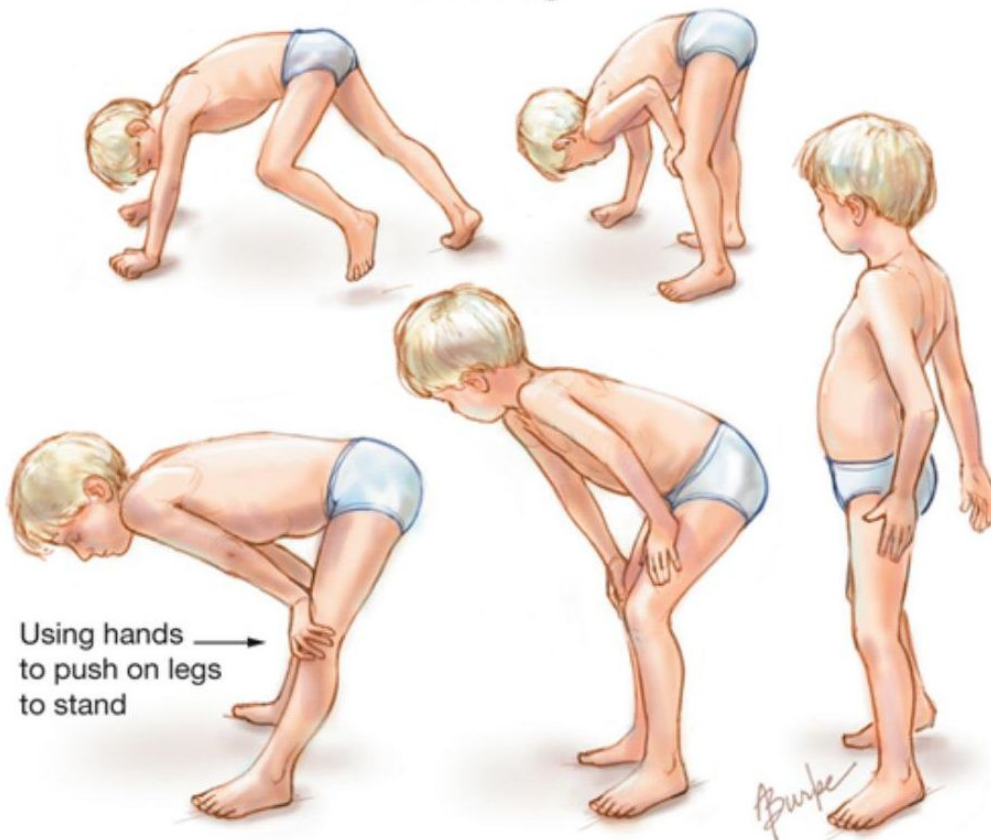


- **Мышечная слабость** - симметричная, проксимальная >> дистальная, сильнее в нижних конечностях
  - Слабость мышц живота\спины → невозможность поддерживать позу в положении сидя, появление абдоминальных грыж. Невозможность встать с кровати не перевернувшись.
  - Слабость мышц шеи - невозможность поднять голову и тем более удерживать ее
  - Слабость мышц плеча - **симптом расчески** (невозможность расчесать волосы), поднять руки вверх. **Симптом рубашки.**
  - Глазодвигательные мышцы не поражаются при ДМ!! D Dx с мышечными дистрофиями

- Слабость мышц таза и нижних конечностей - **симптом лестницы** (трудно в подниматься и спускаться по лестнице), невозможность сесть на корточки\встать с них. **Признак Тренделенбурга** - слабость отводящих мышц бедра.

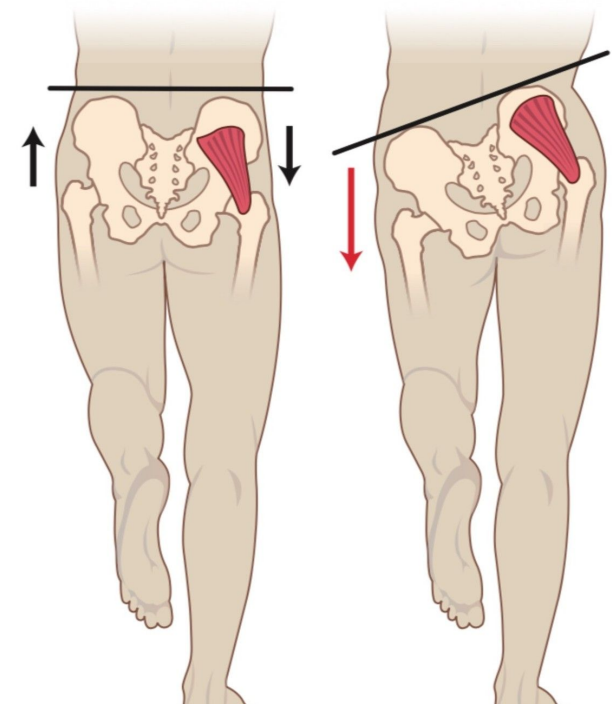
- **Признак Говерса**

Gowers Sign



Normal

Trendelenburg sign



- **Дисфагия** - слабость верхних мышц пищевода (1\3) и мышц гортани. Поперхивание, регургитация жидкостей через нос. Аспирация пищи с развитием аспирационной пневмонии.
- **Дисфония** - гнусавость, слабая речь из-за слабость гортанных мышц.
- Слабость дыхательной мускулатуры (5%) может привести к ДН и смерти.
- **Обструктивное апноэ сна** из-за слабости мышц гортани → постоянная слабость
- Глубокие сухожильные рефлексy сохранены
- **Физикально:** Мышцы болезненные при прикосновении, плотные на ощупь. ПЖК отвердевшая, отечная (вплоть до анасарки).
- **Мышечная атрофия** как следствие хронического процесса

- **Боль и неподвижность из-за нее.** Однако выраженный болевой синдром требует пересмотра диагноза (некротизирующая миопатия)
- **Ограничение подвижности** может возникать из-за образования сгибательных контрактур как результата миофасциального воспаления. Другой вариант - кальциноз мышц.

- **IMACS\* FORM 1-10** -

специально разработанные шкалы для объективной оценки состояния взрослых и детей при ИВМ

Форма IMACS	Интерпретация
IMACS FORM 01	Общие сведения о больном
IMACS FORM 02	Общая оценка активности болезни врачом – по 10 см визуальной аналоговой шкале (ВАШ) и по 5–балльной шкале Likert
IMACS FORM 03	Общая оценка активности болезни пациентом (или родителями) по ВАШ
IMACS FORM 04	Мануальное мышечное тестирование – Manual Muscle Testing (MMT) по 10 – балльной шкале. Тестируются <i>аксиальные, проксимальные и дистальные</i> группы мышц
IMACS FORM 05a	Анкета оценки здоровья для взрослых пациентов: Health Assessment Questionnaire (HAQ).
IMACS FORM 05b	Анкета оценки здоровья детей: Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ).
IMACS FORM 05c	шкала оценки миозита у детей: Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS)
IMACS FORM 06	Лабораторные данные: КФК, альдолаза, АЛТ, АСТ, ЛДГ и креатинин в сыворотке крови
IMACS FORM 07a	Индекс активности болезни – Myositis Disease Activity Assessment Tool (MDAAT). Комбинированный индекс, оценивающий экстрамускулярную и мышечную активность, включает: <i>MYOACT</i> (оценка поражения каждой из систем по ВАШ) и <i>MITAX</i> (индекс активности болезни, выраженность которой определяет необходимую интенсивность лечения). <i>MITAX</i> включает цифровую (0–4) и буквенную (A–E) оценки
IMACS FORM 07b	
IMACS FORM 08	Индекс мышечного повреждения – Myositis Damage Index (MDI) включает: тяжесть повреждения (цифровая оценка) и его выраженность (оценка по ВАШ)
IMACS FORM 09	Общая оценка повреждения пациентом по ВАШ
IMACS FORM 10	Общая оценка повреждения пациентом (или родителями) ВАШ/Likert

- **Поражение суставов**

- Артралгии
- Артрит - приходящий, недеформирующий. Однако бывают исключения.
- Серьезный стойкий артрит - скорее всего оверлап\антисинтетазный с-м Деформирующий РА-подобный артрит у **Jo-1** пациента, но без фокального остеопороза, РФ (-) АЦЦА (-)



- **Поражение костей - Остеопороз** из-за длительно сниженной подвижности при тяжелом течении и из-за высоких доз ГКС
- **Поражение легких**
  - Аспирационная пневмония
  - ИБЛ - признак антисинтетазного с-ма. При анти-jo-1 легче чем при non-jo-1. Редко у детей т.к антисинтетазные АТ <5%
  - ЛАГ из-за ИБЛ или поражения сердца
  - Побочный эффект Метотрексата
- **Поражение сердца** - обычно субклиническое. Очень редко у детей. Все 3 оболочки, но основа - миокардит.
  - Блокады различной степени тяжести
  - Сердечная недостаточность (одышка после физ нагрузок, ТХ)
  - ИМ из-за ускоренного ГКС атеросклероза КА или их васкулита



- **ЖКТ** поражается в результате васкулита
  - Язвы и их перфорации с последующим кровотечением
  - Ассоциация с другими аутоиммунными - ВЗК, СХ, ПБЦ, Целиакия
- **Липодистрофия** (25%) с множественными эндокринными нарушениями, инсулинорезистентностью (СД2)
- **Изменения крови** - анемия хронических заболеваний, тромбоцитопения
- **Поражение почек и ЦНС** вторичны по отношению с иммуносупрессивной терапии (прямые ПБ и инфекции).



# Диагностические критерии

Performance	The EULAR/ACR classification criteria for IIM†			
	Without muscle biopsy	With muscle biopsy	Bohan and Peter (7,8)‡	Tanimoto et al (10)
Sensitivity, mean (95% CI) %	87 (84–90)	93 (89–95)	98 (96–99)	96 (94–97)
Specificity, mean (95% CI) %	82 (77–87)	88 (83–93)	55 (50–61)	31 (25–37)

- Союз педиатров РФ советует использовать K.Tanimoto et al 1995
- В зарубежных учебниках предлагают Bohan A. and Peter 1975
- Очень чувствительны >95%.
- Требуют инвазивные методы обследования, что является минусом для ЮДМ. Игнорируют МРТ. Изначально не разрабатывались для детей.
- Новые критерии были разработаны EULAR и ACR в 2017 году - Позволяют поставить диагноз без использования инвазивных методов. **Минус:** это в первую очередь классификационные критерии, а не диагностические.

Bohan and Peter 1975		K. Tanimoto et al. 1995	
1.	Мышечная слабость (Симметричная плечевого и тазового пояса, сгибателей шеи) прогрессирующая в течении нескольких недель или месяцев	1.	Поражение кожи
2.	ЭМГ: Короткие низкие полифазные ПДЕ, спонтанная активность	2.	Проксимальная мышечная слабость
3.	Биопсия: некроз МВ 1 и 2 типа, фагоцитоз, перифасциальная атрофия, различный размер МВ, воспалительный инфильтрат.	3.	БАК: КФК и альдолаза
4.	БАК: КФК, миоглобин, альдолаза, ЛДГ, АСТ, АЛТ	4.	Миалгии: спонтанные и при пальпации
5.	Кожа: Признак «V» и «Шали», симптом папулы Готтрона, гелиотропная сыпь	5.	ЭМГ: Первично-мышечные изменения
		6.	АТ: Jo-1
		7.	Суставы: неструктивный артрит или артралгии
		8.	Системное воспаление: t, СРБ,СОЭ
		9.	Биопсия: морфологические изменения соответствующие воспалительной миопатии
Достоверный ПМ: 1-4 пункты (все) Достоверный ДМ: Сыпь(5) + 3 любых признака		Достоверный ПМ: 4 любых признака без сыпи Достоверный ДМ: Сыпь + 4 любые другие признака	

EXTENDED REPORT

Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis

Felicitas Bellutti Enders,<sup>1,2</sup> Brigitte Bader-Meurier,<sup>3</sup> Eileen Baldam,<sup>4</sup> Tamas Constantin,<sup>5</sup> Pavla Dolezalova,<sup>6</sup> Brian M Feldman,<sup>7</sup> Pekka Lahdenne,<sup>8</sup> Bo Magnusson,<sup>9</sup> Kiran Nistala,<sup>10</sup> Seza Ozen,<sup>11</sup> Clarissa Pilkington,<sup>10</sup> Angelo Ravelli,<sup>12</sup> Ricardo Russo,<sup>13</sup> Yosef Uziel,<sup>14</sup> Marco van Brusel,<sup>15</sup> Janjaap van der Net,<sup>15</sup> Sebastian Vastert,<sup>1</sup> Lucy R Wedderburn,<sup>10</sup> Nicolaas Wulffraat,<sup>1</sup> Liza J McCann,<sup>4</sup> Annet van Royen-Kerkhof<sup>1</sup>

ABSTRACT

**Background** In 2012, a European initiative called Single Hub and Access point for pediatric Rheumatology in Europe (SHARE) was launched to optimise and disseminate diagnostic and management regimens in Europe for children and young adults with rheumatic diseases. Juvenile dermatomyositis (JDM) is a rare disease within the group of paediatric rheumatic diseases (PRD) and can lead to significant morbidity. Evidence-based guidelines are sparse and management is mostly based on physicians' experience. Consequently, treatment regimens differ throughout Europe.

**Objectives** To provide recommendations for diagnosis and treatment of JDM.

**Methods** Recommendations were developed by an evidence-informed consensus process using the European League Against Rheumatism standard operating procedures. A committee was constituted, consisting of 19 experienced paediatric rheumatologists and 2 experts in paediatric exercise physiology and physical therapy, mainly from Europe. Recommendations derived from a validated systematic literature review were evaluated by an online survey and subsequently discussed at two consensus meetings using nominal group technique. Recommendations were accepted if >80% agreement was reached.

**Results** In total, 7 overarching principles, 33 recommendations on diagnosis and 19 recommendations on therapy were accepted with >80% agreement among experts. Topics covered include assessment of skin, muscle and major organ involvement and suggested treatment pathways.

**Conclusions** The SHARE initiative aims to identify best practice for treatment of patients suffering from PRD. Within this remit, recommendations for the diagnosis and treatment of JDM have been formulated by an evidence-informed consensus process to produce a standard of care for patients with JDM throughout Europe.

INTRODUCTION

In 2012, Single Hub and Access point for pediatric Rheumatology in Europe (SHARE) was launched with the aim of optimising and disseminating diagnostic and management regimens for children and young people with rheumatic diseases. This includes juvenile dermatomyositis (JDM), the focus of this paper. Clear recommendations can help

clinicians in the care of patients with JDM as no international consensus regarding diagnosis and treatment is currently available and management therefore varies.

METHODS

A committee of 19 experts in paediatric rheumatology, 2 experts in exercise physiology and physical therapy was established to develop recommendations for JDM based on consensus, but evidence informed, using the European League Against Rheumatism (EULAR) standard operating procedures for developing best practice.<sup>1,2</sup>

Systematic literature search

The electronic databases PubMed/MEDLINE, Embase and Cochrane were searched twice for eligible articles in June 2013 and subsequently in February 2015. All synonyms of JDM were searched in MeSH/Embase terms, title and abstract. Reference tracking was performed in all included studies (full search strategy in online supplementary figure S1). Experts (DBE, LJM, AvR-K) selected papers relevant to JDM investigations and/or treatment to be taken forward for validity assessment (inclusion and exclusion criteria shown in online supplementary figure S1). All full-text scored papers are listed in online supplementary table S1.

Validity assessment

A panel of experts (two per paper) independently assessed the methodological quality of papers meeting inclusion criteria (see online supplementary figure S1) and extracted data using predefined scoring forms for diagnostic<sup>3</sup> and therapeutic studies.<sup>4</sup> Disagreements were resolved by discussion or by the opinion of a third expert. Adapted classification tables for diagnostic,<sup>3</sup> therapeutic<sup>4</sup> and epidemiological studies<sup>5</sup> were used to determine the level of evidence and strength of each recommendation.

Establishment of recommendations

As part of the EULAR standard operating procedure, experts described the main results and conclusions of each paper, along with validity and level of evidence. These descriptions were collated by three experts (DBE, LJM and AvR-K) and used to formulate provisional recommendations (N=65).

# Ведение пациентов

## Список необходимых исследований

- Бх (мышечные ферменты, f почек и печени и СРБ)
- ОАК (особенно СОЭ)
- ОАМ
- Серодиагностика - специф. АТ, АТ для DDx (РФ, АНА(?), АНЦА и др)
- Скрининг на инфекции для DDx
- Капилляроскопия
- ЭКГ и ЭХОКГ
- ФВД и Rg ОГК
- МРТ (диагностика и ответ на лечение), +МРТ\КТ головы - онко ЭМГ (для DDx с невр. причинами)
- Биопсия (особенно при атипичных признаках)
- УЗИ ОБП, мышц
- ФГДС

Handling editor: Tom K Kwan

Additional material is published online only. To view please visit the journal online (<http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2016-202647>). For numbered affiliations see end of article.

**Correspondence** to Dr Annet van Royen-Kerkhof, Department of Pediatric Rheumatology, Wilhelms Children's Hospital, University Medical Center Utrecht, Lundlaan 6, 3584 EA Utrecht, Netherlands; [av.royen@umcutrecht.nl](mailto:av.royen@umcutrecht.nl)

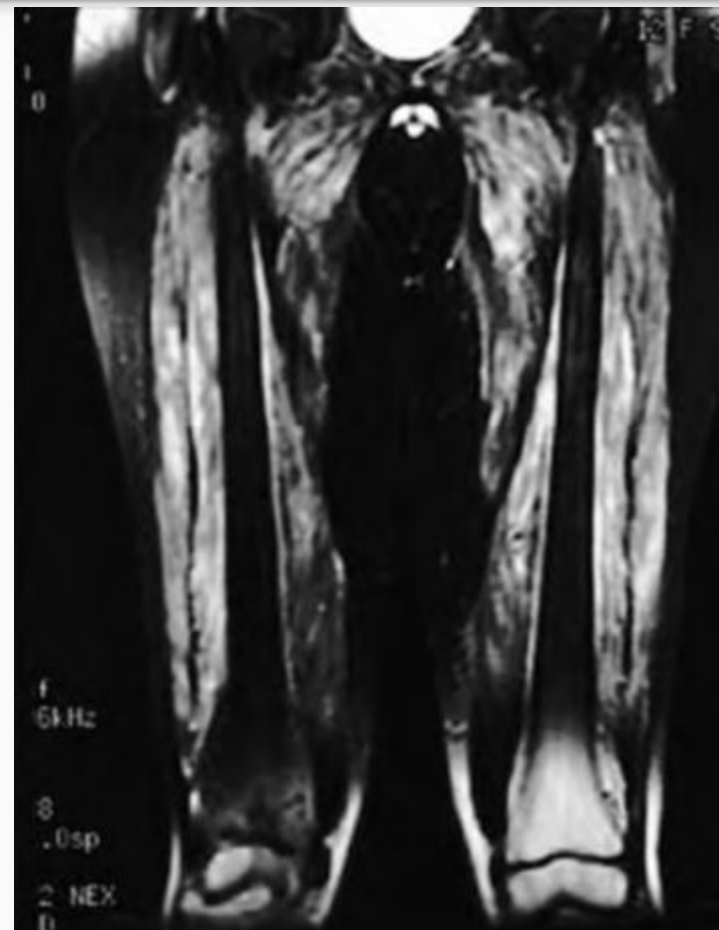
Received 22 January 2016  
Revised 9 May 2016  
Accepted 17 May 2016  
Published Online First 11 August 2016



See also: Enders FB, Bader-Meurier B, Baldam E, et al. *Ann Rheum Dis*. 2017;26:329-340.

# Инструментальные и лабораторные методы

- ОАК: Анемия, тромбоцитопения, лейкоцитоз, СОЭ 40+, СРБ 200+
- ОАМ: миоглобинурия, возможна инфекция МПТ из-за иммуносупрессии
- Биохимия: (80%) повышены АСТ>АЛТ, КФК (ММ,МВ-реген.), ЛДГ (акт-3,4,5 и хр-1,2)
- Серодиагностика: РФ+ (10%), ANA+ (70%)
- ЭМГ: Маленькие и короткие потенциалы, спонтанные фибрилляции
- МРТ: изменение интенсивности
- биопсия: перифасцикулярная атрофия, периваскулярная инф. ПЯЛ, инф.ПЯЛ эндомизия не затрагивая мыш.вол.



- В достероидную эпоху - 1\3 погибали, 1\3 инвалиды
- Купирование острой фазы - чем агрессивнее, тем меньше осложнений в будущем
  - **ГКС** (Преднизолон 2мг\кг\день ПО **или** метилпреднизолон 10-30 мг\кг пульс в течении нескольких дней~3). Лучше и то и другое. Дексаметазон и триамцинолон ↑↑↑ миопатию.
  - **+ Иммуносупрессоры:** Метотрексат(МТХ) 1мг\кг\неделю ПК или Циклоспорин А (CsA) 2-5мг\кг\день ПО в 2 приемах). Лучше МТХ т.к безопаснее. Гидроксихлорохин вместо пульс-МП.
  - **+ ВВИГ** 2г\кг если состояние очень тяжелое
- Постепенно доза стероидов снижается, прием продолжается многие годы после купирования.
  - Кушинг, стероидная миопатия (vs обострение), остеопения

- При рефрактерном течении
  - **ГКС** (Преднизолон ПО) + **MTX\CsA** + **Циклофосфамид** (500-100г\м<sup>2</sup>\месяц ВВ)
  - **ГКС** (Преднизолон ПО) + **MTX\CsA** + **ГИБП**
  - Если после такой терапии нет улучшений, то проблема в приверженности лечению
- Альтернативные иммуносупрессоры при непереносимости MTX: Азатиоприн, мофетила микофенолат (MMF)
- **ГИБП** - Генно-инженерные биологические препараты (Консилиум с главным ревматологом РБ, приказ N522)
  - Ритуксимаб (Мабтера®) АТ к CD20, 575-700мг\м<sup>2</sup>\неделю. 2000р за 500мг
  - Инфликсимаб (Фламмэгис®) Анти-IFN-а, 3-6 мг\кг 600р за 100мг
  - Абатацепт - не зарег. в РБ
- Для рефрактерных кожных проявлениях - такролимус (Протопик) или пимекролимус (Элидел)
- При прим. MTX необходимо давать фолиевую кислоту
- Необходимо давать Ca и Vit D для профилактики остеопении
- Нужно использовать солнцезащитный крем (SPF >30)

СПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ

Вопросы?

## Список литературы

1. <https://www.uptodate.com/>
2. Клинические рекомендации. Ювенильный дерматомиозит. Союз педиатров России 2017
3. Zulian F, Culpo R, Sperotto F, *et al* Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma *Annals of the Rheumatic Diseases* 2019;**78**:1019-1024.
4. Textbook of pediatric rheumatology / [edited by] Ross E. Petty, Ronald M. Laxer, Carol B. Lindsley, Lucy Wedderburn. – 7th edition.
5. Rheumatology / [edited by] Marc C. Hochberg, Ellen M. Gravallese, Alan J. Silman, Josef S. Smolen, Michael E. Weinblatt, Michael H. Weisman. Seventh edition. Philadelphia, PA : Elsevier, Inc., [2019]
6. Детская кардиология и ревматология: Практическое руководство / Под общ. ред. Л.М. Беляевой. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011. —584 с.: ил.
7. Детская ревматология: атлас / по ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ПедиатрЪ, 2015. - 384 с.:ил.