

Дерматополимиоз ИТ

Выполнила: Ахмет М.
М.
Группа: 051-2

Ювенильный дерматомиозит у детей - заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани с преимущественным поражением проксимальных скелетных мышц, развитием мышечной слабости, а также лиловой эритемы на коже. Поскольку этиология заболевания неясна, ювенильный дерматомиозит включают в состав гетерогенной группы идиопатических воспалительных миопатий с ведущим клиническим проявлением - поражением скелетной мускулатуры воспалительного генеза.

У детей другие типы миопатий кроме ювенильного дерматомиозита наблюдают очень редко.

По распространённости ювенильный дерматомиозит у детей занимает третье место среди диффузных болезней соединительной ткани; она составляет 1,9:1 000 000 детей в возрасте до 16 лет. Заболеваемость детей в среднем составляет 1/5-1/8 от числа заболевших взрослых. Ювенильный дерматомиозит чаще наблюдают у девочек, чем у мальчиков (соотношение 2:1). Отмечают два пика заболеваемости - в 3-5 и 7-9 лет.

Классификация воспалительных миопатий

1. Идиопатические воспалительные миопатий:

первичный полимиозит;

первичный дерматомиозит;

ювенильный дерматомиозит;

миозит, ассоциирующийся с другими диффузными болезнями

соединительной ткани;

миозит, ассоциирующийся с опухолями;

миозит "с включениями";

миозит, ассоциирующийся с эозинофилией;

оссифицирующий миозит;

гигантоклеточный миозит;

локализованный, или очаговый, миозит.

2. Миопатии, вызванные инфекцией.

3. Миопатий, вызванные лекарственными средствами и токсинами.

Причины ювенильного дерматомиозита

Среди возможных причин развития дерматомиозита обсуждают роль вирусной инфекции (вирусы Коксаки А и В, пикорнавирусы), вызывающей заболевание у генетически предрасположенных людей. Обсуждают три возможных пути воздействия вируса на организм.

-Прямое поражение мышечной ткани.

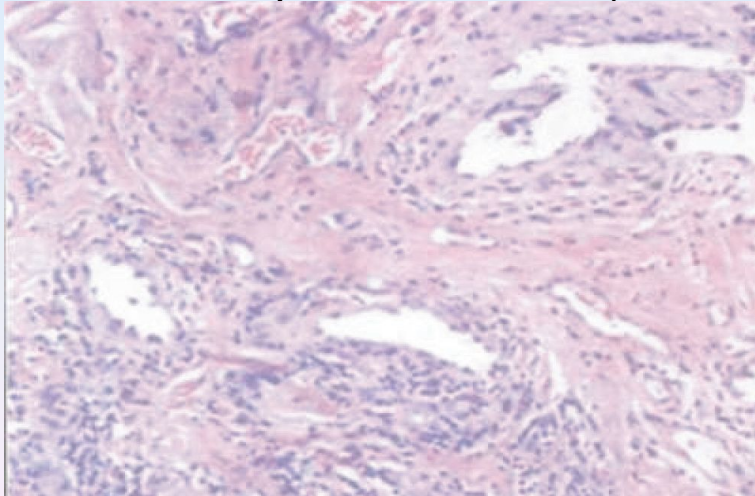
-Синтез АТ к вирусным Аг, находящимся на поверхности мышечных волокон.

-Синтез аутоантител к вирусным Аг, перекрёстно реагирующих с аутоантигенами (антигенная мимикрия).

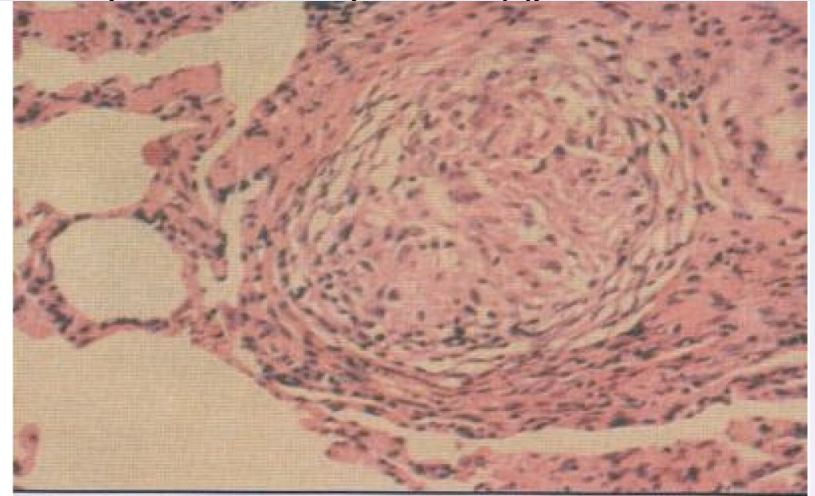
О роли генетических факторов свидетельствуют наличие семейных случаев дерматомиозита, развитие заболевания у близнецов, ассоциация дерматомиозита с HLAB8, В14 и DR3. Как и другие диффузные болезни соединительной ткани, ювенильный дерматомиозит развивается при участии средовых и эндокринных факторов.

Патогенез

Иммунные нарушения при ювенильном дерматомиозите выявляют как на клеточном, так и на гуморальном уровне. Поражённые мышцы инфильтрированы активированными Т-лимфоцитами и В-лимфоцитами, а также макрофагами, причём, как показали исследования, Т-клетки обладают цитотоксической активностью в отношении миофибрилл. При дерматомиозите развивается гуморальный иммунный ответ, приводящий к активации комплемента, что сопровождается поражением сосудов микроциркуляторного русла. Уточняют значение широкого спектра миозитспецифических АТ: к аминокилсинтетазам тРНК, частицам сигнального распознавания, белковоядерному комплексу Mi2 и др.



Отек и васкулопатия при ЮДМ



Некроз участков мышечного волокна при ЮДМ

Симптомы ювенильного дерматомиозита у детей

У детей дерматомиозит чаще начинается остро или подостро, в дебюте заболевания нередко возникают лихорадка, слабость, недомогание, снижение массы тела, миалгии, артралгии, прогрессирующее снижение мышечной силы. Клиническая картина дерматомиозита обычно полисиндромна, но наиболее характерны изменения со стороны кожи и мышц.

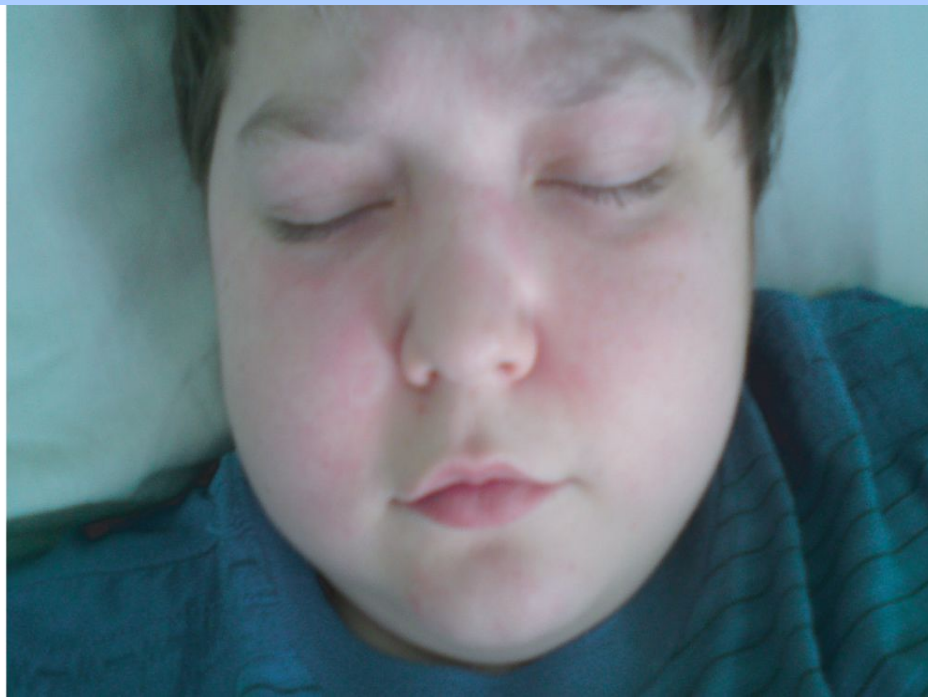


Поражение кожи - симптом дерматомиозита

Поражение кожи - характерный симптом дерматомиозита. К кожным проявлениям дерматомиозита относят эритематозные высыпания с лиловым оттенком на лице в параорбитальной области (симптом "дерматомиозитных очков"), в области декольте, над пястнофаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами кистей (признак Готтрона) и над крупными суставами конечностей, в первую очередь локтевыми и коленными. В острый период у больных нередко отмечают поверхностный некроз кожи в местах поражения, а в последующем развивается атрофия с участками депигментации. У некоторых больных наблюдают покраснение, шелушение и растрескивание кожи ладоней ("рука механика").

У детей, больных дерматомиозитом, обычно возникают яркое ливедо, особенно в области плечевого и тазового поясов, капиллярит ладоней и стоп, телеангиэктазии. Генерализованное поражение сосудов особенно характерно для детей дошкольного возраста.

При остром и подостром течении наблюдают выраженные трофические нарушения в виде ксеродермии, ломкости ногтей, алопеции.



Гелиотропная эритема век и эритематозные высыпания на лице по типу «полумаски» у ребенка с ЮДМ

Симптом Готтрона (эритематозно-бляшечные высыпания над пястно-фаланговыми и межфаланговыми суставами) при ЮДМ



Поражение подкожной клетчатки - симптом дерматомиозита

Над поражёнными мышцами конечностей и на лице нередко появляется тестоватый или плотный отёк. Возможно развитие парциальной липодистрофии лица и конечностей, обычно сочетающейся с мышечной атрофией.

Поражение мышц - симптом дерматомиозита

Обычно в начале заболевания больные дерматомиозитом жалуются на быструю утомляемость при физической нагрузке, боли в мышцах, возникающие спонтанно и усиливающиеся при пальпации и движениях. Для дерматомиозита характерно симметричное поражение в первую очередь проксимальных мышц конечностей, вследствие чего дети не могут носить портфель в руках, им трудно поднимать руки вверх и удерживать их в этом положении, они не могут самостоятельно причесаться ("симптом расчёски"), одеться ("симптом рубашки"), быстро устают при ходьбе, часто падают, не могут подниматься по лестнице, встать со стула, поднять и удерживать ноги. При тяжёлом поражении мышц шеи и спины больные не могут оторвать голову от подушки, повернуться и встать с кровати.



Периферические отеки при
ЮДМ

Поражение суставов - симптом дерматомиозита

Поражение суставов наблюдают более чем у 75% больных. Развиваются артралгии или полиартрит. Наиболее часто поражаются мелкие суставы кистей (преимущественно проксимальные межфаланговые), коленные и локтевые. Суставные изменения характеризуются умеренной деформацией и болезненностью при пальпации и движениях.

Кальциноз - симптом дерматомиозита

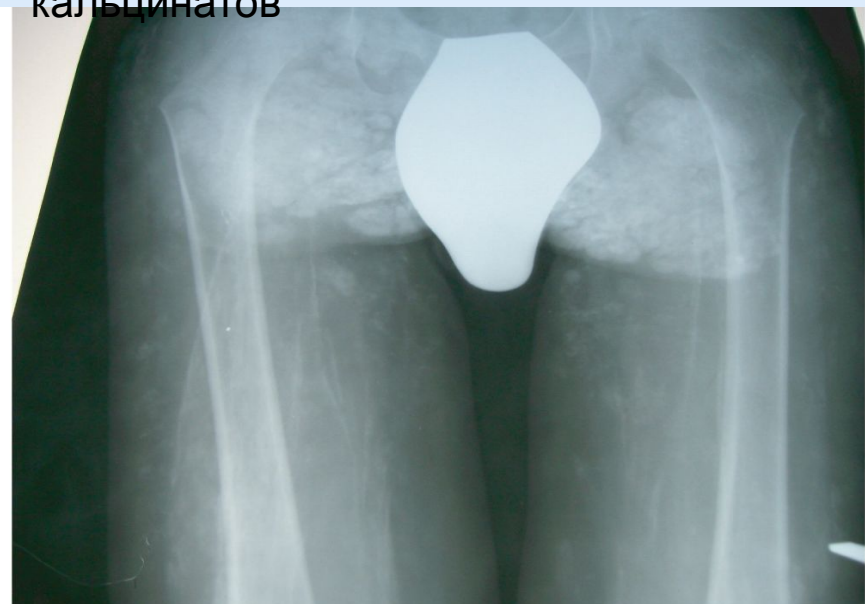
Кальциноз при дерматомиозите у детей возникает в 3-4 раза чаще, чем у взрослых. Он развивается почти у 40% больных преимущественно в сроки от 1 года до 5 лет после начала заболевания. Кальцинаты могут быть ограниченными в виде отдельных очагов или пластин и локализоваться подкожно или в соединительной ткани вокруг мышечных волокон, также они могут располагаться в зонах наибольшей травматизации



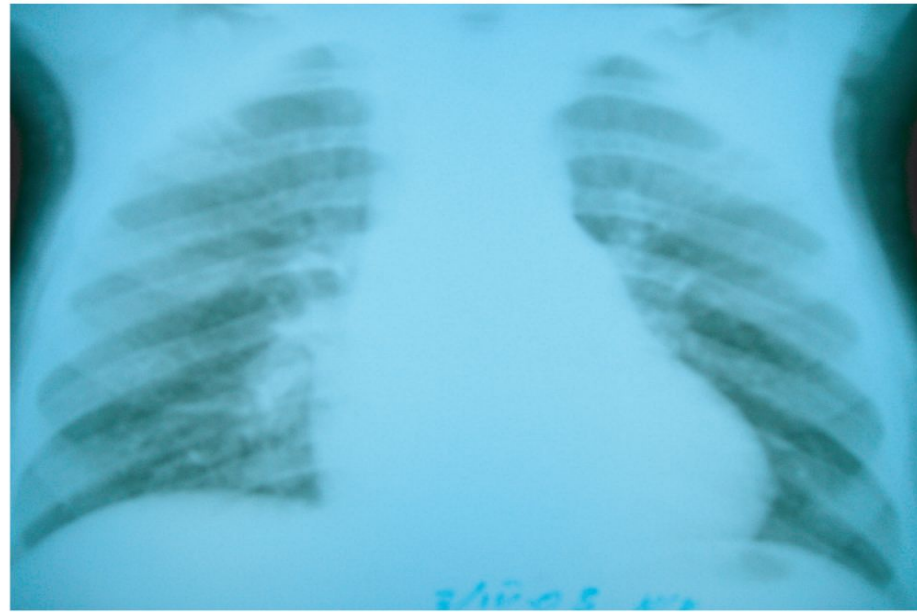
Свищи в местах проекции кальцинатов



Подкожные кальцинаты над крупными суставами



диффузный кальциноз мышц пояса нижних конечностей



Множественные мелкие кальцинаты межреберных мышц, проецирующиеся на



Артрит мелких суставов кистей
со стойкими сухожильно-
мышечными контрактурами

Некротическое поражение
кожи над крупными
суставами при ЮДМ



Поражение внутренних органов - симптом дерматомиозита

При дерматомиозите наиболее часто развивается миокардит, проявляющийся преимущественно нарушениями ритма и проводимости, снижением сократительной способности сердечной мышцы. У 25% больных развивается перикардит с нерезко выраженными признаками, быстро исчезающими после начала лечения глюкокортикоидами.

Поражение лёгких (пневмонит) связано с сосудистоинтерстициальными изменениями и клинически проявляется непродуктивным кашлем, одышкой, непостоянными хрипами при аускультации.

Нередко у детей при высокой активности процесса возникают эзофагит, гастродуоденит, энтероколит; возможно развитие эрозивноязвенного процесса, осложняющегося перфорацией и кровотечением.

Лабораторные исследования ювенильного дерматомиозита

При лабораторном исследовании у больных в активный период заболевания обычно выявляют повышение СОЭ, умеренную анемию, у некоторых пациентов - умеренный лейкоцитоз, гипергаммаглобулинемию.

Среди биохимических показателей к характерным изменениям, отражающим поражение скелетных мышц, следует отнести повышение активности креатинфосфокиназы, а также альдолазы. Кроме того, у больных нередко выявляют увеличение концентрации ЛДГ и аминотрансфераз в сыворотке крови. У ряда больных возникает миоглобинурия.

Диагностика ювенильного дерматомиозита у детей

Разработаны следующие критерии диагностики дерматомиозита (Tanimoto et al, 1995).

1. Поражение кожи.

Гелиотропная сыпь - краснофиолетовые эритематозные высыпания на веках.

Признак Готтрона - краснофиолетовые шелушащиеся атрофическая эритема или пятна на разгибательной поверхности кистей над пястнофаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами.

Эритема на разгибательной поверхности конечностей, над локтевыми и коленными суставами.

2. Слабость мышц проксимальных отделов конечностей и туловища.

3. Повышение активности креатинфосфокиназы и/или альдолазы в сыворотке крови.

4. Миалгии или болезненность мышц при пальпации.

5. Изменения на ЭМГ (короткие полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными потенциалами фибрилляции).

6. Обнаружение АТ Jo1.

7. Недеструктивный артрит или артралгии.

8. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37 С, увеличение концентрации Среактивного белка или увеличение СОЭ более 20 мм/ч).

9. **Гистологические изменения:** воспалительные инфильтраты в скелетных мышцах с дегенерацией или некрозом мышечных фибрилл, активный фагоцитоз или признаки активной регенерации.

При наличии первого и любых четырёх из последующих критериев диагноз дерматомиозита считают достоверным. Диагностика дерматомиозита трудна в тех случаях, когда заболевание дебютирует одним синдромом, особенно в том случае, когда ведущим синдромом становится миопатия, а кожные изменения неяркие.

Дифференциальную диагностику дерматомиозита следует проводить с полиневропатиями, заболеваниями с поражением нервномышечных синапсов (миастения), прогрессирующими мышечными дистрофиями (миодистрофия Эрба, миодистрофия Ландузи-Дежерина), эндокринными миопатиями, инфекционными миозитами. Мышечную слабость следует отличать от общей слабости и мышечной усталости, возникающих при многих заболеваниях, в частности при анемии, у детей раннего возраста при рахите, при злокачественных новообразованиях и др.

Лечение ювенильного дерматомиозита у детей

Препаратами выбора для лечения дерматомиозита служат глюкокортикоиды короткого действия - преднизолон и метилпреднизолон. Их дозы определяют с учётом тяжести состояния больного, активности заболевания и эффективности предшествующей терапии. При высокой активности процесса первоначальная доза преднизолона для перорального приёма составляет 1-1,5 мг/кг/сут (не более 60 мг/сут), при умеренной активности - 0,5-0,9 мг/кг/сут. Клинический эффект при лечении дерматомиозита развивается у больных медленнее, чем при СКВ, поэтому лечение максимальными дозами глюкокортикоидов проводят длительнее (до 2 мес). В последующем по мере снижения активности заболевания и улучшения состояния пациентов дозы медленно снижают до поддерживающих (не менее 10-15 мг/сут). Лечение поддерживающими дозами следует продолжать в течение многих лет, что будет способствовать предупреждению рецидивов заболевания.

Средства лечения ювенильного дерматомиозита у детей

Для лечения дерматомиозита у детей с наиболее тяжёлыми формами дерматомиозита проводят пульстерапию метилпреднизолоном: препарат вводят внутривенно в дозе 10-20 мг/кг/сут (не более 1000 мг/сут) в течение трёх последовательных дней или более, что позволяет в более короткие сроки подавить активность патологического процесса. Для лечения больных с миопатическим кризом и при торпидности к проводимой стандартной терапии применяют плазмаферез, синхронизируя его проведение с пульстерапией глюкокортикоидами, что позволяет добиться положительных результатов в том числе и у пациентов, резистентных к стероидной терапии.

В последние годы для лечения больных дерматомиозитом уже в ранние сроки с момента начала заболевания в комбинации с глюкокортикоидами широко применяют метотрексат. Препарат назначают перорально в дозе 10-12,5 мг/м²/нед (до 20 мг/нед с учётом переносимости), лечение проводят длительно.

Комбинированная терапия позволяет быстрее добиться клинического эффекта и начать снижение дозы глюкокортикоидов, что уменьшает выраженность их побочных эффектов, предотвращает прогрессирование кальциноза.

Для лечения кальциноза применяют этидроновую кислоту (ксидифон), №2ЭДТА.

Прогноз лечения ювенильного дерматомиозита

Прогноз при ювенильном дерматомиозите менее благоприятен, чем при дерматомиозите у взрослых. Летальные исходы отмечают преимущественно в первые годы после начала заболевания на фоне высокой активности процесса и кризового течения. Выживаемость больных через 5 лет после установления диагноза в среднем составляет более 90%. При раннем же установлении диагноза и активном длительном лечении у большинства больных удаётся добиться длительной ремиссии на много лет. Худший прогноз наблюдают у детей, заболевших в раннем возрасте, а также у больных с тяжёлым поражением ЖКТ, лёгких.

Ситуационная задача

Девочка 13 лет поступила с жалобами на боли, чувство скованности и выраженную слабость в мышцах плечевого пояса и бедер, гнусавость голоса, поперхивание при глотании твердой пищи, лихорадка 38⁰С. Госпитализирована в клинику для обследования.

Из анамнеза известно: что беременность и роды протекали нормально, часто болела ОРВИ, неоднократно отмечался синдром крупа в раннем возрасте. До 3-х лет отмечалась тимомегалия. Перенесла ветряную оспу в 5 лет, без осложнений, привита по возрасту, в 6 месяцев после прививки АКДС была гипертермия, сопровождавшаяся приступом клонико-тонических судорог. В настоящее время учится в школе, часто устает.

Данные объективного осмотра: правильного телосложения, температура тела 37.9⁰С, состояние средней тяжести. Эритема на лице, над локтевыми суставами, суставами кистей; параорбитальный отек, капилляриты в области пальцевых подушечек. Мышцы конечностей болезненны при пальпации, мышечная сила резко снижена в проксимальных отделах конечностей (не может самостоятельно одеться, причесаться, подняться по ступеням). По органам - без патологии.

В ан. крови : Нв 60 г/л, лейкоциты $8,7 \times 10^9$ /л, п 6%, с 68%, э 2%, л. 20%, м. 4%, СОЭ 30 мм/ч. Повышена креатинфосфокиназа.

Рентгенологическое исследование пищевода и желудка: перистальтика стенок пищевода снижена, пассаж бариевой взвеси по пищеводу замедлен. Рельеф слизистой, контуры желудка, перистальтика - без особенностей.

**Спасибо за
внимание**