

# ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Г.И. Натальченко

ГУ «Луганский государственный медицинский университет», Украина

**Резюме.** Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) относится к орфанным заболеваниям. Этим объясняются многочисленные ошибки врачей разных специальностей на начальном этапе его формирования. В статье использованы современные литературные данные по проблеме ЮДМ, представлена классификация, а также особенности клинических вариантов течения ЮДМ, лабораторной диагностики, даны диагностические критерии. Приведен клинический пример классического течения ЮДМ, который был расценен как атопический дерматит врачами первичного звена. Прогноз ЮДМ и эффективность лечения во многом зависит от своевременно назначенной патогенетической терапии.

**Ключевые слова:** ювенильный дерматомиозит, дети, миопатии.

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ), по данным статистики, — довольно редкая патология. Заболеваемость ЮДМ составляет 3 случая на 1 млн детского населения в год. Вероятно, этим объясняются диагностические ошибки на этапе ранней диагностики заболевания не только у педиатров, но и у детских кардиоревматологов.

Ювенильный дерматомиозит — системное прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением, вследствие воспалительно-некротического процесса, поперечнополосатых мышц и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также кожи в виде эритемы и отека, обусловленное генерализованным поражением микроциркуляторного русла.

Согласно рабочим классификациям, ЮДМ относится к идиопатическим воспалительным миопатиям [8, 12–15]. Ниже приводится классификация воспалительных миопатий (Woltman R.L., 1994):

1. Идиопатические воспалительные миопатии:

- первичный полимиозит;
- первичный дерматомиозит;
- ювенильный дерматомиозит;
- миозит, ассоциирующийся с эозинофилией (гранулематозный);
- миозит, ассоциирующийся с опухолями;
- миозит с «включениями»;
- миозит, ассоциирующийся с диффузными болезнями соединительной ткани;
- оссифицирующий миозит;
- локализованный или очаговый миозит;
- гигантоклеточный миозит.

2. Миопатии, вызываемые инфекциями.

3. Миопатии, вызываемые лекарственными средствами и токсинами.

Начало заболевания приходится в основном на ранний и младший школьный возраст с пиком заболеваемости 3–5 лет и 7–9 лет. Выделяют острый, подострый и первично-хронический варианты ЮДМ.

Острое течение ЮДМ встречается, по данным литературы, у 10,8% случаев [6, 8]. При остром варианте развернутая клиническая картина формируется за 3–4 недели. Заболевание начинается с высокой лихорадки, яркого дерматита и миозита. Характерно прогрессирование слабости проксимальных мышц конечностей и туловища, дыхательной мускулатуры, диафрагмы, а также мышц гортани, глотки, мягкого неба и глазодвигательных мышц. Наиболее опасным для жизни является поражение дыхательной мускулатуры и диафрагмы с развитием гиповентиляционной дыхательной недостаточности, а также мышц гортани, глотки и мягкого неба с возможным формированием аспирационной пневмонии. При крайней тяжести течения заболевания развивается панмиозит вплоть до полной

обездвиженности больного и потери способности к самообслуживанию. Панмиозит, как следствие распространенного воспалительно-некротического процесса в мышцах, часто приводит к формированию острой почечной недостаточности вследствие миоглобинурии. Тогда как поражение почек при ЮДМ встречается достаточно редко и в основном проявляется протеинурией.

Очень редко (около 17,7% случаев) развивается антисинтегазный синдром [1, 8, 12], для которого характерны следующие симптомы:

- 1) сезонность (дебют заболевания в весенний период);
- 2) острое начало миозита;
- 3) интерстициальная болезнь легких (по типу фиброзирующего альвеолита Хаммена—Рича);
- 4) лихорадка;
- 5) симметричный неэрозивный артрит;
- 6) синдром Рейно;
- 7) «рука механика» (гиперкератоз, шершавость и трещины кожи ладоней);
- 8) антисинтегазные антитела к гистидил-транспортной РНК (анти-Jo-1-АТ);
- 9) неполный ответ на глюкокортикостероидную терапию.

Из внутренних органов при ЮДМ наиболее часто (80% случаев) поражается желудочно-кишечный тракт с развитием эзофагита, гастродуоденита, энтероколита, которые могут быть обусловлены как катаральным воспалением, так и эрозивно-язвенным процессом [6, 8, 12]. Поэтому появление жалоб на боли в горле и по ходу пищевода, усиливающиеся при глотании; боли в животе не резкого, а разлитого характера при ЮДМ всегда должны настораживать врача. Могут наблюдаться незначительные и профузные кровотечения, перфорации, приводящие к медиастиниту, перитониту.

Сердце вовлекается в патологический процесс примерно в 48% больных [6, 8, 14]. На первый план выступают симптомы поражения миокарда: расширение границ сердца, ослабление сердечных тонов, тахикардия, появление постоянного низкого тембра, короткого систолического шума на верхушке. На ЭКГ характерно снижение вольтажа комплексов QRS, нарушение процессов реполяризации (инверсия сегмента ST, уменьшенной амплитуды или отрицательные зубцы T), возможны нарушения ритма и проводимости. При крайней тяжести течения заболевания может быть инфаркт и поражение коронарных артерий с развитием инфаркта миокарда, аневризм. Для ЮДМ патогномично развитие артериальной гипотензии.

Наиболее распространенным вариантом ЮДМ является подострое течение, которое встречается у 83% больных [6, 8]. Этот вариант формируется в среднем за период от 3 мес. до 1 года. Температура тела, как правило, нормальная или отмечаются рецидивы субфебрильной тем-

пературы. В клинической картине преобладают симптомы поражения проксимальных мышц конечностей с постепенным развитием мышечной гипотонии, отека мышц и болевого синдрома, возникающего спонтанно, при движении или пальпации. Ребенку трудно без посторонней помощи одеться, расчесать волосы, подняться с постели, низкого стула, вверх по лестнице, оторвать голову от подушки, удержать голову. Пораженные мышцы отечны, увеличены в объеме, болезненны. Могут быть локальные или распространенные мигрирующие отеки. Реже поражаются мышцы гортани, глотки, мягкого неба, мимическая мускулатура и глазодвигательные мышцы. При поражении мышц гортани, глотки, мягкого неба появляются дисфония, дизартрия, дисфагия. Распространение процесса на мимические мышцы приводит к «маскообразности» лица. При поражении глазодвигательных мышц развивается диплопия, страбизм, двусторонний птоз. Вовлечение в патологический процесс межреберных мышц и диафрагмы ведет к снижению жизненной емкости легких, гиповентиляции и развитию пневмоний.

Кожный синдром имеет место у большинства детей с ЮДМ [6, 8, 12–15]. Классическими кожными проявлениями ЮДМ являются гелиотропная сыпь в виде лиловой эритемы на коже от верхних век до бровей (симптом «лиловых очков»), часто в сочетании с периорбитальным отеком; симптом Готтрона — возвышающиеся эритематозные бляшки с элементами шелушения и кератоза над проксимальными межфаланговыми и пястно-фаланговыми суставами; эритематозные бляшки на разгибательных поверхностях суставов — коленных, голеностопных, локтевых; крупно-петлистое «древовидное» ливедо над проксимальными отделами конечностей иногда с переходом на туловище, шею, лицо. Эритематозная сыпь может располагаться также на лице, груди и шее, на верхней части спины и плечах (симптом «шали»), животе, ягодицах, бедрах и голенях. Ранним признаком заболевания могут быть гиперемия околоногтевых валиков и разрастание кутикулы. Активному васкулиту сопутствует образование поверхностных эрозий, глубоких язв кожи, которые впоследствии вызывают остаточную гипопигментацию, атрофию, телеангиэктазии и склероз различной степени выраженности. Высыпания при ЮДМ, в отличие от других системных заболеваний соединительной ткани, сопровождаются зудом. В дебюте заболевания характерно поражение слизистых оболочек полости рта (стоматит, гингивит), носа, конъюнктивы глаз, влагалища.

Суставной синдром представлен артралгиями, неструктивными артритами, утренней скованностью. Со временем могут формироваться сухожильно-мышечные контрактуры, чаще в лучезапястных, локтевых, тазобедренных и коленных суставах.

Для ЮДМ патогномонично образование кальцинатов спустя 2–10 лет от начала заболевания — примерно у 25–45% больных [4, 8, 12, 16]. Кальциноз отражает степень активности васкулита, воспалительно-некротического процесса с переходом в склероз и кальциноз тканей. Кальциноз может быть ограниченным, диффузным, симметричным, асимметричным, поверхностным и глубоким. Депозиты солей кальция (гидроксиапатитов) откладываются в коже, подкожной жировой клетчатке, мышцах или межмышечных фасциях в виде единичных узелков, крупных опухолевидных образований, поверхностных бляшек или могут быть распространенными.

Поражение внутренних органов при подостром течении ЮДМ в начале заболевания чаще завуалированы и требуют тщательного клинико-инструментального исследова-

ния: ЭКГ, ДЭХОКГ, УЗИ органов брюшной полости, ФЭГДС, рентгенографии органов грудной клетки.

Наиболее редко (6,2% случаев) встречается первично-хроническое течение ЮДМ [6, 8, 12, 13], для которого характерно постепенное развитие заболевания в течение многих лет. На первый план выступает общая дистрофия, потеря массы тела, слабость проксимальных групп мышц с последующим развитием амиотрофии, липидострофии и формированием кальцинатов. Мышечная слабость вначале заболевания невелика, обычно наблюдается в мышцах тазового пояса и проявляется эпизодами повторного падения, трудностью подъема по лестнице, изменением походки. Со временем появляется лиловая окраска кожи лица, симптом Готтрона, умеренные проявления синдрома Рейно.

При ЮДМ, в отличие от других ревматических заболеваний, мало выражены признаки системного воспалительного ответа, такие как: гипертермический синдром, проявление эндогенной интоксикации, повышение СОЭ, СРБ и других белков «острой фазы» воспаления (особенно при подостром и первично-хроническом вариантах течения). Характерно повышение в крови уровня ферментов — креатинфосфокиназы (КФК), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), аспаргатаминотрансферазы (АСТ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), альдолазы. Считается целесообразным исследовать уровень всех 5 ферментов в сыворотке крови при ЮДМ, так как в отдельные промежутки времени у пациента может быть повышен уровень лишь одного из них.

Общепринятыми считаются диагностические критерии ЮДМ, предложенные Tahimoto и соавт. (1995):

кожные критерии:

- 1) гелиотропная сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках);
- 2) признак Готтрона (красно-фиолетовая кератическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев);
- 3) эритема разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями);

критерии полимиозита:

- 1) проксимальная мышечная слабость (верхних и/или нижних конечностей и туловища);
- 2) повышение уровня сывороточной (КФК) или альдолазы;
- 3) мышечная боль (пальпаторная или спонтанная);
- 4) положительные анти-Jo-1 (гистидил-т-РНК-синтетаза);
- 5) миогенные изменения на электромиограмме;
- 6) неструктивный артрит или артралгии;
- 7) системные воспалительные признаки (лихорадка, повышенный уровень СРБ или СОЭ более 20 мм/час);
- 8) морфологическое подтверждение мышечного воспаления (воспалительная инфильтрация скелетных мышц с дегенерацией или некрозом, активный фагоцитоз, активная регенерация).

Согласно критериям для диагноза дерматомиозита, необходимо сочетать как минимум одно из кожных критериев с 4 из критериев полимиозита (чувствительность — 98,9%, специфичность — 95,2%).

Наиболее часто дифференциальную диагностику приходится проводить между ЮДМ и синдромом миозита при других ревматических заболеваниях, а также с миодистрофией Дюшена, миастенией, инфекционными миозитами, токсическими и лекарственными миопатиями и др. Зачастую первым диагнозом у больных бывает атопический дерматит.

Приводим собственное наблюдение случая ЮДМ.

Больной Г., 6 лет 10 мес., поступил в кардиоревматологическое отделение областной детской клинической больницы (ОДКБ) г. Луганска 22.04.2011 г. с жалобами на высыпания на лице, конечностях, туловище, сопровождающиеся зудом; боли в мышцах бедер и плечевого пояса; поперхивание и боль при глотании сухой пищи, периодически боль и чувство распирания в эпигастрии, ощущение рези в глазах и слезотечение, изменение речи (гнусавит), общую слабость, вялость, головные боли.

Родился от II беременности, протекавшей на фоне повышенного артериального давления (АД) в первом триместре и угрозы прерывания в сроке 28 недель. Роды I в сроке 38 недель (первая беременность — медицинский аборт). Родоразрешение путем кесарева сечения. Родился с массой 3300 г, рост 50 см. С рождения на искусственном вскармливании. Развивался соответственно возрасту. Мальчик привит по календарю. Инфекционными заболеваниями не болен. Острые респираторные заболевания редко. В возрасте 1 год 4 мес. дерматолог выставил диагноз аллергический дерматит. В 3 года аденоотомия. Наследственность не отягощена. Реакция Манту отрицательная.

ЮДМ начался в феврале 2011 г. с кожного синдрома. Вначале января вся семья переболела гриппом. Обратились к дерматологу, который диагностировал аллергический дерматит, крапивницу. В марте появились жалобы на боли в конечностях, общую слабость, утомляемость. Родители обратили внимание на изменение походки, затруднение при подъеме по лестнице, изменение речи, в связи с чем участковый педиатр направил мальчика на консультацию в поликлинику ОДКБ.

Состояние при поступлении тяжелое по роду заболевания. Мальчик удовлетворительного питания. Кожа бледная, сухая на проксимальных отделах конечностей с переходом на туловище крупно-петлистое сетчатое ливедо лилового цвета. Лицо одутловато, в области лба, верхних век гелиотропная сыпь с периорбитальным отеком. На лице, воротниковой зоне, туловище распространенная эритематозно-папулезная сыпь с элементами расчесов. Конъюнктивы глаз гиперемированы, красная кайма губ воспалена. Над разгибательными поверхностями пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов классические проявления симптома Готтрона. Эритематозные бляшки наблюдались также над коленными и локтевыми суставами. Отмечалась отечность и гиперемия ногтевых валиков пальцев рук. Миопатический синдром: переваливающаяся походка, не мог самостоятельно сесть в постели, одеться, расчесать волосы, присесть и подняться с корточек, испытывал затруднения при подъеме по лестнице. Мышцы бедер отечны, плотные и болезненные при пальпации. Ограничены движения в тазобедренных и коленных суставах. Голос изменен (гнусавил). Во время еды поперхивался. При перкуссии над легкими определялся легочной звук. Дыхание жесткое, несколько ослаблено в нижних отделах легких. Частота дыхания — 26 в 1 мин. Границы левой относительной сердечной тупости смещены на 1,0 см. Тоны сердца приглушены, тахикардия. Частота сердечных сокращений (ЧСС) — 120–135 в 1 мин. Выслушивался акцент II тона над легочной артерией и постоянный низкого тембра систолический шум на верхушке, усиливающийся при физической нагрузке и в

положении на левом боку. АД — 100/60 мм рт. ст. Живот вздут, болезненный при пальпации в эпигастрии. Печень выступала из-под края реберной дуги на 2 см.

В клиническом анализе крови от 22.04.2011: эр.  $4,17 \times 10^{12}/л$ , Нв 96 г/л, тр.  $317 \times 10^9/л$ , л.  $9,8 \times 10^9/л$ , п. 2%, с. 75%, э. 1%, м. 2%, лимф. 20%, СОЭ 5 мм/час. Биохимический анализ крови: мочевины, креатинина, острофазовые показатели, общий билирубин, протеинограмма, электролиты, глюкоза в норме. Коагулограмма в норме. ANA-профиль — отрицательный. Щелочная фосфатаза 219 Ед/л (N до 645 Ед/л), КФК МВ-фракция 121,2 Ед/л (N до 24 Ед/л), КФК 1422 МЕ/л (N до 170 МЕ/л), ЛДГ 558,23 МЕ/л (N 120–140 МЕ/л), АСТ 1,69 ммоль/л, АЛТ 1,21 ммоль/л. Анализ мочи клинический и по Нечипоренко в динамике в норме. Анализ мочи по Зимницкому: удельный вес в пределах 1010–1020, дневной диурез — 590 мл, ночной диурез — 360 мл. СКФ — 132 мл/мин/1,73 м. ЭКГ — синусовая тахикардия, угол  $\alpha = 69^\circ$ .

Рентгенография органов грудной клетки: очаговых и инфильтративных теней не выявлено, легочной и интерстициальный рисунок усилен, купола диафрагмы четкие, КТИ — 50.

Д-ЭХОКГ — патологии не выявлено.

УЗИ брюшной полости: увеличение размеров печени (правой доли — на 1,6 см, левой — на 3,5 см); увеличение размеров селезенки 9,6x4,8 см (N до 8x4 см).

ФЭГДС — признаки застойной гастродуоденопатии.

УЗИ щитовидной железы: контур четкий, ровный, суммарный объем 4,74 см<sup>3</sup> (норма до 4,45 см<sup>3</sup>).

Консультация окулиста: глазное дно в норме, катаральный конъюнктивит.

Консультация эндокринолога: диффузный зоб I степени, эутиреоз.

На основании жалоб, данных анамнеза заболевания, клинической картины, лабораторных и инструментальных методов исследования выставлен диагноз: ювенильный дерматомиозит, подострое течение, II степени активности, кожный синдром (параорбитальная лиловая эритема и отек, симптом Готтрона, ливедо-васкулит, гелиотропная сыпь), поражение проксимальных мышц плечевого пояса и бедер, глотки, гортани, миокардит, поверхностный катаральный гастродуоденит, гепатит.

Лечение: преднизолон 1 мг/кг/сут., метотрексат 10 мг/м<sup>2</sup> 1 раз в неделю, кардиопротекторы, гепатопротекторы, фолиевая кислота 2 мг/сут.

На фоне терапии постепенно улучшилось общее самочувствие. Самостоятельно начал вставать с постели, приседать, восстановились походка и речь. Уменьшились проявления кожного синдрома. Сократилась до нормы левая граница сердечной тупости, тоны сердца более звучные. ЧСС — 92 в 1 мин. Размеры печени пришли к норме.

Особенностью данного клинического случая является типичная клиническая картина подострого течения ЮДМ. Однако незнание и недооценка явных клинических симптомов заболевания привела к ошибочному диагнозу.

Таким образом, редкая распространенность в популяции ЮДМ, незнание клиники и диагностических критериев, неправильная трактовка симптомов приводят к диагностическим ошибкам на ранних стадиях формирования заболевания. Прогноз ЮДМ во многом зависит от своевременно назначенной патогенетической терапии.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Антисинтетазный синдром у ребенка с ювенильным дерматомиозитом / Г.А. Лыскина, Р.И. Маслиева, Г.М. Рабиева [и др.] // Педиатрия. — 2004. — № 2. — С. 81—84.
2. Антифосфолипидные антитела и генетические мутации в системе гемостаза у детей с системной красной волчанкой и ювенильным дерматомиозитом / О.А. Солнцева, Н.С. Подчерняева, Г.М. Рабиева [и др.] // Рос. педиатрич. журнал. — 2006. — № 5. — С. 23—29.
3. Беляева И.Б. Клиническая ревматология / И.Б. Беляева; под ред. В.И. Мазурова. — СПб., 2001. — С. 251—271.
4. Голованова Н.Ю. Минеральная плотность костей у детей с кальцинозом мягких тканей при дерматомиозите и склеродермии / Н.Ю. Голованова, Г.А. Лыскина // Педиатрия. — 2006. — № 2. — С. 47—49.
5. Интенсивная терапия при ревматических заболеваниях у детей / Г.И. Донов, Т.М. Фоменко, М.К. Осмина [и др.] // Рос. педиатрич. журнал. — 2006. — № 5. — С. 14—17.
6. Исаева Л.А. Дерматомиозит у детей / Л.А. Исаева, М.А. Жвания. — М.: Медицина, 1978. — 232 с.
7. Карташева И.В. Критические состояния и неотложная терапия при диффузных болезнях соединительной ткани у детей / И.В. Карташева. — М.: Медицина, 1995. — С. 161—165.
8. Лыскина Г.А. Ювенильный дерматомиозит: клиника, диагностика, течение / Г.А. Лыскина, Т.В. Рябова, Р.И. Маслиева // Педиатрия. — Приложение № 3. — Актуальные вопросы детской кардиоревматологии на VIII Конгрессе педиатров России. — М., 2003. — С. 77—83.
9. Насонов Е.Л. Дерматомиозит / Е.Л. Насонов / Ревматология: клин. рук-во, 2-е изд.; под ред. академика РАМН Е.Л. Насонова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — С. 411—456.
10. Насонов Е.Л. Идиопатические воспалительные миопатии / Е.Л. Насонов, Н.Г. Гусева, В.З. Штутман // Ревматические болезни; под ред. академика РАМН В.А. Насоновой, д. мед. н. Н.В. Бунчука. — М.: Медицина, 1997. — С. 185—196.
11. Насонова В.А. Дерматомиозит (полимиозит) В.А. Насонова / Клиническая ревматология: рук-во для врачей; под ред. академика АМН СССР В.А. Насоновой, проф. М.Г. Астапенко. — М.: Медицина, 1989. — С. 197—206.
12. Особенности современного течения и лечения ювенильного дерматомиозита / Л.И. Омельченко, Е.А. Ошлянская, В.Б. Николаенко [и др.] // Совр. педиатрия. — 2011. — № 4 (38). — С. 35—38.
13. Рябова Т.В. Ювенильный дерматомиозит / Т.В. Рябова / Детская ревматология; под ред. академика РАМН А.А. Баранова. — М.: ГЭОТАР—Медиа, 2002. — С. 179—209.
14. Callen J.P. Dermatomyositis: Treatment & Medication / J.P. Callen // Updated. — Jan. 14 2009 (On-line). Cassidy J.T. Juvenile dermatomyositis / J.T. Cassidy, R.E. Petty // Textbook of Pediatric Rheumatology; W.B. Saunders. — 4—hedn. — London, 2001. — P. 465—504.
15. David Hilton—Jones Воспалительные миопатии: диагностика и лечение / David Hilton-Jones // Медицина світу. — 2006. — Апрель. — С. 281—292.
16. Herd J. Kenneth Calcinosis universalis complicating dermatomyositis — its treatment with Na2EDTA. Report of two cases in children / Herd J. Kenneth, Vaughan John H. // American College of Rheumatology. — Published Online: 13 Dec. 2005. — P. 259—271.

## ЮВЕНІЛЬНИЙ ДЕРМАТОМІОЗИТ: ТРУДНОЩІ ДІАГНОСТИКИ

Г.І. Натальченко

ДЗ «Луганський державний медичний університет», Україна

**Резюме.** Ювенільний дерматомиозит (ЮДМ) належить до орфанних захворювань. Мабуть, цим пояснюються багаточисельні помилки лікарів різних спеціальностей на початковому етапі його формування. У статті використано сучасні літературні дані з проблеми ЮДМ, наведено класифікацію, а також особливості клінічних варіантів перебігу ЮДМ, лабораторної діагностики, надано діагностичні критерії. Приведено клінічний приклад класичного перебігу ЮДМ, який був розцінений як atopічний дерматит лікарями первинної ланки. Прогноз ЮДМ та ефективність лікування багато в чому залежить від своєчасно призначеної патогенетичної терапії.

**Ключові слова:** ювенільний дерматомиозит, діти, миопатії.

## JUVENILE DERMATOMYOSITIS: DIFFICULTIES IN DIAGNOSIS

G.I. Natalchenko

SI «Lugansk State Medical University», Ukraine

**Summary.** Juvenile dermatomyositis is related to orphan diseases. This explains the numerous medical errors of health-care providers of different specialties at the initial stage of the disease development. Review of recently published information on the problem of juvenile dermatomyositis, the classification of the diseases, as well as features of clinical variants of juvenile dermatomyositis course and its laboratory diagnosis, diagnostic criteria for the disease are presented in the article. Clinical case of typical course of juvenile dermatomyositis considered as atopic dermatitis by primary care physicians is reported. Prognosis for juvenile dermatomyositis and its treatment efficacy depends on timely administration of appropriate therapy.

**Key words:** juvenile dermatomyositis, children, myopathies.