Научная статья

Original article

УДК 616.74-002.2

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ

JUVENILE IDIOPATHIC DERMATOMYOSITIS

Жабура Мария Олеговна, студент 5 курса, педиатрический факультет, Медицинская академия имени С. И. Георгиевского (структурное подразделение) ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», 294006, Бульвар Ленина 5/7, Симферополь, тел.+79788032600, sunrise_see@mail.ru

Шостаковская Анастасия Сергеевна, студент 5 курса, педиатрический факультет, Медицинская академия имени С. И. Георгиевского (структурное подразделение) ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», 294006, Бульвар Ленина 5/7, Симферополь, +79789639110, Nastyashost@gmail.com

Zhabura Maria Olegovna, 5th year student, Faculty of Pediatrics the Medical Academy named after S.I. Georgievsky of the Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Crimean Federal University named after V.I. Vernadsky”, Russian Federation, Simferopol, +79788032600, sunrise_see@mail.ru

Shostakovskaya Anastasiya Sergeevna, 5th year student, Faculty of Pediatrics the Medical Academy named after S.I. Georgievsky of the Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Crimean Federal University named after V.I. Vernadsky”, Russian Federation, Simferopol, +79789639110, Nastyashost@gmail.com

Аннотация: Ювенильный идиопатический дерматомиозит (ЮИД) представляет собой аутоиммунное заболевание, при котором в патологический процесс вовлекаются преимущественно кожа, мускулатура и сосуды микроциркуляторного русла. Частота встречаемости данного заболевания у детей составляет 4 случая на 1 млн, девочки болеют чаще, чем мальчики. Наиболее часто заболевание развивается в возрасте 4-10 лет. В данной статье приводится описание клинического случая ЮИД. Целью данного исследования является изучение данного заболевания и необходимости его своевременной диагностики.

Summary: Juvenile idiopathic dermatomyositis (JID) is an autoimmune disease in which the skin, muscles and vessels of the microvasculature are predominantly involved in the pathological process. The incidence of this disease in children is 4 cases per 1 million, girls get sick more often than boys. Most often the disease develops at the age of 4-10 years. This article describes a clinical case of JID. The purpose of this study is to study this disease and the need for its timely diagnosis.

Ключевые слова: Ювенильный идиопатический дерматомиозит; мышечная слабость, боль в суставах, гелиотропная сыпь.

Keywords: Juvenile idiopathic dermatomyositis; hypotension; arthralgia; heliotrope rash.

Методы и материалы: клиническим материалом являлось наблюдение больного Р. 8 лет. Были проведены общемедицинские лабораторные и инструментальные исследования.

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) - относительно редкое заболевание и не столь значимое в структуре детской ревматической патологии, но это серьезное заболевание, которое может привести к инвалидности и летальному исходу. Поздняя диагностика и позднее начало терапии, отмечаемые в каждом втором случае, приводят к развитию необратимой мышечной атрофии, обширной кальцификации, формированию выраженных контрактур и

тяжелому поражению внутренних органов, прежде всего легких и желудочно-кишечного тракта. Одной из причин трудностей диагностики и выбора оптимальной терапии является выраженный клинический полиморфизм ЮДМ.

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) - относительно редкое заболевание и не столь значимое в структуре детской ревматической патологии, но это серьезное заболевание, которое может привести к инвалидности и летальному исходу. Поздняя диагностика и позднее начало терапии, отмечаемые в каждом втором случае, приводят к развитию необратимой мышечной атрофии, обширной кальцификации, формированию выраженных контрактур и тяжелому поражению внутренних органов, прежде всего легких и желудочно-кишечного тракта. Одной из причин трудностей диагностики и выбора оптимальной терапии является выраженный клинический полиморфизм ЮДМ.

Ювенильный дерматомиозит-системное прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатых мышц и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также кожи - в виде эритемы и отека. По классификации ВОЗ, дерматомиозит отнесен к группе системных поражений соединительной ткани (М33.0-М33.2).
По данным Национального института артрита, болезней опорно-двигательного аппарата и кожи США (NIAMS), 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. Хотя ювенильный дерматомиозит - сравнительно

редкое заболевание, в детском возрасте из первичных миопатий дерматомиозит встречается чаще всего [1].

Хотя этиология заболевания остаётся неизвестной, большинство авторов сходятся во мнении об аутоиммунном генезисе дерматомиозит. Частые инфекции, предшествующие началу заболевания, указывают на этиологическую значимость вирусов гриппа, парагриппа, гепатита В, пикорнавирусов, а также токсоплазмы, HTLV-1, цитомегаповируса, вируса гепатита В и ВИЧ-инфекцией [2, 3]. Также отмечается генетическая предрасположенность: выявлена высокая степень корреляции ювенильного дерматомиозита с антигеном HLA DQA1*0501 и TNF -308A-аллелем [3]. Так же стоит отметить влияние факторов внешней среды, о которых говорит тенденция к сезонности заболевания (весенне-летний период), а так же более низкие цифры заболеваемости в северных странах по сравнению с южно-европейскими [4].

Предполагают, что дерматомиозит взрослых и юношеский идиопатический дерматомиозит — патогенетически разные заболевания. У детей эта патология имеет преимущественно аутоиммунный характер, а у взрослых является паранеоплазией [2]. Ювенильный дерматомиозит сопровождается распространенным васкулитом, выраженными миалгиями, более частым вовлечением внутренних органов и развитием кальциноза [5]. Ключевым звеном патогенеза является микроангиопатия с вовлечением капилляров эндомизия. В эндотелиальных клетках происходит отложение депозитов, которые состоят из антител к неизвестному антигену и активированных компонентов системы комплемента С5Ь-9 в виде мембранатакующего комплекса, что и лежит в основе поражения стенки сосудов. Отложение этих комплексов, в свою очередь, провоцирует некроз эндотелия, что приводит к потере капилляров, ишемии и деструкции мышечных волокон. Отложение мембранатакующего комплекса непосредственно предшествует изменениям в мышцах и выявляется на самых ранних стадиях. Этот процесс регулируется цитокинами, которые являются продуктами иммунокомпетентных и

эндотелиальных клеток и вызывают активацию Т-лимфоцитов, макрофагов и вторичное разрушение миофибрилл. [6]

Клинический случай: Пациент К., 2012 года рождения поступил на стационарное лечение в соматическое отделение 08.12.2020 г. При поступлении он предъявлял жалобы на боль в мышцах ног в вечерние часы, головные боли с повышением АД. Заболел постепенно, в июле 2016 года появилась гиперемированная сыпь на лице на инсоляцию, зудящая. Через несколько дней сыпь распространилась на переносицу, скуловые дуги, зону декольте. Выставлен диагноз: аллергический дерматит, проходили лечение у дерматолога без динамики. Спустя месяц ребенок стал вялым, раздражительным, появилась утренняя скованность в суставах нижних конечностей до 15-20 минут, мышечная слабость. Со слов мамы ребенок похудел на 1,5 кг за 1,5 месяца. Спустя 1,5 недели появилась отечность кистей, отечность лица и век. На кончиках пальцев явления капилляритов, участок некроза на сгибательной стороне ладони и 3 пальца (проходили лечение у хирурга – перекись водорода, левомиколь), розовые шелушащиеся участки уплотнения на разгибательной поверхности проксимальных межфаланговых суставах обеих кистей, коленных, локтевых суставах, в области пяток. Ребенок часто болел ларинготрахеитами, риносинуситами. Обратились к ревматологу. Диагностические критерии –положительные симптомы Готтрона, гелиотропная сыпь, проксимальная мышечная слабость , повышение уровня КФК и альдолазы в сыворотке крови, мышечная боль, положительные анти-Jo-1-антитела , миогенные изменения на ЭНМГ, недеструктивный артрит, системные проявления, кальцинаты - выставлен диагноз: Ювенильный идиопатический дерматомиозит, акт 2-3, острое течение. с лихорадкой, поражением мышц, кожи. Проведена пульс-терапия солу-медролом 3 дня, эндоксаном 1 день с последующим назначением метотрексата 15 мг/м*2/нед, фолиевая кислота 1 мг 1 т 1 р/д; медрол 4 мг 1 т, плаквенил 200 мг ¼ т в 20.00. После перенесенного коклюша в мае 2017 года у ребенка было обострение: появление кальцината на правом локте, симптом «декольте», субфебрилитет в

вечернее время. Купировано обострение дерматомиозита – июнь 18 г (ВВИГ). Планово госпитализирован для обследования и коррекции терапии.

Данные лабораторных и инструментальных методов исследования:

Бактериологическое исследование отделяемого из зева на стрептококк группы А (11.12.2020г) – не выделен.

ОАМ (11.12.2020г) – 1030, рн-5.5, большое количество слизи.

Исследование мочи по Нечипоренко (10.12.2020г) – лейкоциты – 500, эритроциты – 250

ИФА к хламидиям и микоплазмам (14.12.2020г) – отрицательно.

АгАт к ВИЧ 1,2 (09.12.2020г) – не обнаружено.

АТ к ВГВ, ВГС, T.pallidum (14.12.2020г) отр.

ИФА (10.12.2020г):ЦМВ-IgG 224.23(+),ЦМВ-IgM 0,105(-),ВПГ-1,2 IgG 0,456(-),ВПГ-1,2 IgM 0,225(-),ВЭБ-EA IgG 0,014(-),ВЭБ-VCA IgG 21.611 (+),ВЭБ- VCA IgM 0,017(-),ВЭБ-NA IgG 1.685(+)

Коагулограмма (10.12.2020г) – ПТИ – 105.6 %, МНО – 0.99, АЧТВ – 28.0 сек, фибриноген – 3.03 г/л

ХМ АД (11.12.2020г) – за время мониторинга АД согласно протоколов стандартов : систолическое АД – днём от 98 до 135 мм рт.ст, диастолическое АД – днем от 71 до 105 мм рт.ст. значительно повышена вариабельность АД. Двухфазный суточный ритм АД не определяется (отсуствует мониторинг в ночные часы). Тип кривой систолическое и диастолическое АД – гипертонический. Несколько изменены показатели гемодинамики. ХМ АД контроль по протоколу стандартов согласно назначению лечащего врача.

КТ ОГК №30 (14.12.2020г) – очаги в лекгих в наличием кальцината в S10 слева. Интерстициальныеизменения в легких (в S10 слева с признаками формирования фиброза). Умеренная лимфаденопатия средостения. КТ-признаки системного остеопороза. ЭЭД – 1.96 м/Зв

ФГДС (09.12.2020г) – эрозивная гастропатия.

Рентгенография кистей (09.12.2020г) – начальные признаки ЮРА. ЭЭД – 0.02 м/Зв.

На основании жалоб, данных анамнеза, объективного осмотра, результатов лабораторных и инструментальных методов исследования был выставлен следующий диагноз: Основное заболевание: М33.0 Ювенильный идиопатический дерматомиозит. Подострое течение, активность 1-2.

Проведено лечение:

Режим палатный, стол №10, метотрексат 12.5 мг в/м (суббота), фолиевая кислота 1 мг 1 т 2 р/д – 5 дней после метотрексата, метилпреднизолон 4 мг 7.00 1+1/4 таб, плаквенил 200 мг ½ таб в 20.00 запивать 1 стаканом йогуртом, ВВИГ 10% 100 мл №3 – 8.1 мл/час за 30 мин, затем 100 мл/час оставшийся объем.

Рекомендации при выписке: Метотрексат 12.5 мг в/м (суббота) – еженедельно, длительно, фолиевая кислота 1 мг 1 т 2 р/д – 5 дней после метотрексата, метилпреднизолон 4 мг - 7.00 1+1/4 таб – ежедневно, длительно, гидроксихлорохин (плаквенил) - 200 мг ½ таб в 20.00 запивать 1 стаканом йогуртом – ежедневно, длительно, повторное введение внутривенного иммуноглобулина человека - через 1 месяц.

Избегать инсоляции, мед отвод от прививок на 1 год. Контроль у ревматолога с ОАК, ОАМ, АЛТ, АСТ, СРБ через 1 месяц (форма 057у). Осмотр окулиста на щелевой лампе 1 раз в 6 месяцев. Иммуномодуляторы запрещены. Проводить реакцию Манту или ДСТ 1 раз в год. Учитывая стойкое прогрессирующее поражение опорно-двигательного аппарата и необходимость по жизненным показаниям длительной иммуносупрессивной терапии, выраженную иммуносуппресию, ребенок направляется на МСЭК. Госпитализация в ГБУЗ РК РДКБ по ВМП 2 для получения поликомпонентной генно-инженерной биологической терапии.

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.

Литература:

1. Rennebohm R. Juvenile Dermatomyositis. Pediatr Ann 2002, 31(7) 426-33
2. Гребенюк В. Н., Турбовская С. Н., Лебедева О. Е. Ювенильный дерматомиозит у девочки 6 лет.Клиническая дерматология и венерология. 2016;15(5):18-20.
3. Pachman L M Juvenile dermatomyositis immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. Rheumatic Diseases Climes of North America, 2002 Aug, 28(3)
4. Kissel J T Misunderstandings, misperceptions, and mistakes in the management ot the inflammatory myopathies Semin Neurol 2002, 041-052
5. Hengstman G J D., van Venrooij W J, Vencovskij J ,et al The relative prevalence of dermatomyositis and polymyositis in Europe exhibits a latitudinal gradient Ann Rheum Dis 2000; 59 141-2.
6. Dalakas M C Therapeutic approaches in patients with inflammatory myopathies. Semin Neurol 2003,199-206

References:

1. Rennebohm R. Juvenile Dermatomyositis. Pediatr Ann 2002, 31(7) 426-33
2. Grebenyuk V. N., Turbovskaya S. N., Lebedeva O. E. Juvenile dermatomyositis in a 6-year-old girl. Clinical dermatology and venereology. 2016;15(5):18-20.
3. Pachman L M Juvenile dermatomyositis immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. Rheumatic Diseases Climes of North America, 2002 Aug, 28(3)
4. Kissel J T Misunderstandings, misperceptions, and mistakes in the management from the inflammatory myopathies Semin Neurol 2002, 041-052

5. Hengstman G J D., van Venrooij W J, Vencovskij J ,et al The relative prevalence of dermatomyositis and polymyositis in Europe exhibits a latitudinal gradient Ann Rheum Dis 2000; 59 141-2.
6. Dalakas M C Therapeutic approaches in patients with inflammatory myopathies. Semin Neurol 2003,199-206

© Жабура М.О., Шостаковская А.С. 2022 Научно-образовательный журнал для студентов и преподавателей «StudNet» №2/2022.

Для цитирования: Жабура М.О., Шостаковская А.С. ЮВЕНИЛЬНЫЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ// Научно-образовательный журнал для студентов и преподавателей «StudNet» №2/2022.