

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**  
**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ**

**Кафедра Госпитальной педиатрии №2**

**СОГЛАСОВАНО**

**Начальник отдела по  
Координации научно-  
Исследовательской  
Деятельности МЗ РУз  
----- Ф.М.Аюпова  
«---»----- 2006г.**

**УТВЕРЖДАЮ**

**Начальник Управления науки и  
учебных заведений Министерства  
Здравоохранения РУз  
----- Ш.Э.Атаханов  
«---»----- 2006г.**

**ДЕРМАТОМИОЗИТ У ДЕТЕЙ**

**Учебно-методические рекомендации для студентов медицинских  
институтов педиатрических и медико-педагогических факультетов**

**ТАШКЕНТ- 2006 г.**

**Составитель:**

**Ходжиметов Х.А.** – доцент кафедры «Госпитальная педиатрия №2»  
ТашПМИ

**Рецензенты:**

- 1. Султанов. А.Т.** - профессор, заведующий кафедрой педиатрии
- 2. Джубатова Р.С.** – доцент кафедры неотложной педиатрии  
ТашПМИ
- 3. Алиев А.Л.** – Д.М.Н., доцент кафедры факультетской педиатрии ТашПМИ

Методическая рекомендация рассмотрена и утверждена на ученом совете  
ТашПМИ «27» ноября 2006г. Протокол № 5

Ученый секретарь, к.м.н., доцент

Э.О. Шомансурова

Настоящие методические рекомендации предназначены для бакалавров педиатрических и медико-педагогических факультетов медицинских высших учебных заведений и преследуют цель ознакомления с этиологией, патогенезом, патоморфологией, клиникой, диагностикой, течением, лечением, прогнозом и реабилитацией при Диффузных заболеваниях соединительной ткани, принципами проведения практического занятия с использованием тестовых и ситуационных заданий, инновационных технологий для закрепления материала, контрольных вопросов.

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ**

**Кафедра Госпитальной педиатрии №2**

**«Утверждаю»  
Заместитель Министра  
Здравоохранения  
Республики Узбекистан  
проф. М.Х.Хожибеков  
«\_\_\_»\_\_\_\_\_ 2006г.**

## **ДЕРМАТОМИОЗИТ У ДЕТЕЙ**

**Учебно-методические рекомендации для студентов медицинских  
институтов педиатрических и медико-педагогических факультетов**

**ТАШКЕНТ- 2006 г.**

## **Тема: Системные заболевания соединительной ткани.**

**Содержание:** Дерматомиозит. Этиопатогенез, клиника, течение, лабораторно-инструментальные методы исследования, диагностика, осложнения, лечение с методами нетрадиционной терапии, реабилитация.

### **Цель занятия:**

- Обучить студентов целенаправленному сбору анамнеза у больного с дерматомиозитом;
- Научить выявлять критерии ранней диагностики в зависимости от особенностей течения болезни, на основании стандарта диагностики;
- Изучить диагностическую значимость отдельных симптомов;
- Обучить формулировке диагноза, согласно классификации;
- Обучить интерпретации результатов клинико-лабораторных и функциональных исследований;
- Обучить студентов стандарту лечения больных с дерматомиозитом.

### **Задачи занятия:**

- Научится стандарту диагностики дерматомиозита у детей;
- Нарботать методики проведения анализа лабораторных и инструментальных методов исследования при подозрении на дерматомиозит;
- Научится составлять индивидуальный план комплексной терапии согласно стандарту лечения;
- Научится определять критерии возможных осложнений, прогнозировать качество жизни больного с дерматомиозитом, составлять индивидуальный план реабилитации с включением элементов нетрадиционной терапии.

### **Перечень рассматриваемых вопросов:**

- Этиопатогенетические особенности дерматомиозита;
- Стандарт диагностики дерматомиозита;
- Классификация дерматомиозита;
- Интерпретация лабораторно-инструментальных методов исследования дерматомиозита;
- Стандарт лечения дерматомиозита;
- Реабилитация и диспансерное наблюдение за больными с дерматомиозитом.

**Дерматомиозит** – системное воспалительное заболевание скелетной и гладкой мускулатуры и кожи. Приблизительно у 25% больных патология ограничивается мышечной системой (полимиозит). Болезни подвержены люди всех возрастных групп – от детей до стариков, но обычно болеют дети в возрасте до 15 лет. Девочки заболевают в два раза чаще, чем мальчики.

**Этиология.** В этиологии этого заболевания можно выделить 3 группы ведущих факторов.

1-й фактор – генетическая предрасположенность. Обнаруживается накопление HLA B8, Drg3, NLA B8.

2-й фактор - пусковой механизм, в качестве которого выступают вирусы, содержащие РНК и медленно реагирующие (ретровирусы), хроническая персистирующая инфекция, передающаяся трансплацентарно. В ряде случаев полимиозит развивается в результате перенесенного опоясывающего лишая, гриппа, краснухи. Очевидна связь дерматомиозита со злокачественными опухолями различной локализации. Такой тип дерматомиозита составляет 14-30% от числа всех случаев болезни.

3-й фактор – разрешающий. Стрессовая ситуация, гиперинсоляция, переохлаждение, неоправданное введение белковых и химических препаратов.

**Патогенез.** В основе заболевания лежит иммунопатологическая концепция. У больных дерматомиозитом (ДМ) выявлена сенсibilизация лимфоцитов к антигенам мышечной ткани, в биоптатах мышц – лимфоплазматические инфильтраты. В последние годы показана роль иммунокомплексных процессов в развитии васкулитов в скелетных мышцах. Данные иммунные комплексы состоят из иммуноглобулина М и С3d. У половины детей, больных дерматомиозитом, обнаружены антитела к растворимому ядерному антигену. У серопозитивных по РФ больных дерматомиозитом, отмечается более высокое содержание креатинфосфокиназы, а у больных с антителами к растворимому ядерному антигену значительно чаще выявляется синдром Рейно. В целом, те или иные аутоантитела обнаруживаются у 2/3 больных ДМ, что указывает на значительное участие факторов гуморального иммунитета. Наряду с этим отмечено значительное снижение количества Т-лимфоцитов. У половины больных обнаружены ЦИК (циркулирующие иммунные комплексы).

**Патоморфология.** Воспалительные изменения в мышцах носят очаговый характер. Диагностическое значение имеет обнаружение воспалительных инфильтратов, состоящих преимущественно из лимфоцитов и гистиоцитов, плазматических клеток, эозинофилов. Эти инфильтраты локализуются в межмышечной соединительной ткани, вокруг мелких сосудов, в том числе перивенулярно в мышцах. Характерны также некроз мышечных волокон, регенерация и избыточный фагоцитоз. Во многих мышечных волокнах отмечается вакуольная дистрофия. При хронизации болезни - различного диаметра мышечные волокна, многоядерность в них, увеличение фиброза эндомизия и перимизия. Мышечные волокна атрофируются.

**Клиника.** Изучение клинических проявлений, течения и прогноза дерматомиозита, позволило выделить варианты течения, знание которых

полезно для проведения целенаправленной дифференциальной диагностики и своевременного распознавания болезни.

При этом заболевании определяют:

степень активности болезни;

характер течения;

наличие висцеральных поражений;

функциональную способность больного по состоянию органов и систем, вовлеченных в процесс;

характер осложнений.

Классификация дерматомиозита

Наибольшее распространение получила *рабочая классификация*, в соответствии с которой выделяют 5 групп болезни:

1. первичный идиопатический полимиозит;

2. первичный идиопатический дерматомиозит;

3. дерматомиозит (полимиозит), сочетающийся с опухолями (неопластический);

4. дерматомиозит (полимиозит), сочетающийся с васкулитом;

5. сочетание полимиозита (дерматомиозита) с диффузными болезнями соединительной ткани (ДБСТ).

*Особенностью детского ДМ*, является связь с васкулитами. У детей процесс протекает либо как острое, рецидивирующее заболевание, либо (чаще) как первично-хроническая болезнь с кальцинозами в мышцах, коже и подкожной клетчатке.

Течение заболевания:

При **остром течении** болезни через 3-6 месяцев наблюдается катастрофически нарастающее генерализованное поражение поперечной мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности, развитие дисфагии и дизартрии. Отмечается очень тяжелое лихорадочно-токсическое состояние с разнообразными кожными высыпаниями. Причиной смерти являются аспирационные пневмонии, или легочно-сердечная недостаточность.

**Подострое течение** процесса отличается цикличностью, но все же неуклонно нарастают адинамия, поражение кожи и внутренних органов. До терапии ГКС эта форма болезни, также заканчивалась смертью. Однако, в настоящее время возможно выздоровление больных.

**Хроническое течение** – наиболее благоприятное, так как поражаются лишь отдельные группы мышц. Несмотря на значительное число обострений, общее состояние больных остается удовлетворительным, они длительно сохраняют работоспособность.

Детский (ювенильный) ДМ характеризуется двумя особенностями: – высокой частотой развития васкулитов в начальном периоде развития болезни;

- и кальциноза на поздних ее этапах.

**В продроме** дерматомиозита можно выделить следующие признаки, объединяющие все системные заболевания соединительной ткани:

немотивированная слабость, гиподинамия;

снижение аппетита и массы тела;

лихорадка, устойчивая к действию антибиотиков, нестероидных противовоспалительных препаратов и реагирующая на лечение глюкокортикостероидами;

поражение кожи и слизистых;

суставный синдром;

лимфаденопатия;

увеличение печени и селезенки;

стойкие моно- или поливисцериты.

### **Диагностика ДМ.**

#### **Основные диагностические признаки:**

поражение кожи, обычно в виде эритемы, развивающейся преимущественно на открытых частях тела – лице, шее, конечностях, передней поверхности грудной клетки – лиловая (гелиотроповая), периорбитальная с отеком и без него («дерматомиозитные очки»); над разгибательными поверхностями суставов, стойкая, шелушащаяся, особенно над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми (синдром Готтрона), иногда с атрофическими рубчиками. При ДМ может наблюдаться гиперемия у основания ногтевого ложа, кожа подушечек пальцев становится атрофичной, блестящей, красной, с постоянными трещинами и шелушением (из-за капиллярита). Кроме этого необходимо отметить развивающуюся аллопецию и нарушение пигментации (пойкилодермию). В 30% случаев выявляется синдром Рейно – чувствительность к охлаждению и волнениям. Также встречаются папулезные, буллезные (пемфигоидные) высыпания, пурпура, телеангиэктазии, гиперкератоз, гипер- и депигментация.

поражение мышц – симметричное, преимущественно проксимальных групп (слабость, боли, отеки, гипотрофия, кальциноз – ограниченный, диффузный). Полиартралгии возникают при движениях и ограничивают подвижность суставов, которая иногда может полностью отсутствовать и из-за поражения мышц («анкилозы мышечного генеза»).

Поражение дыхательных и глоточных мышц – ограничение экскурсии грудной клетки, нарушение акта дыхания, дисфония, дисфагия.

#### **Аутоантитела, специфические для ДМ:**

- Антитела к синтетазе (анти-Jo-1);
- Анти-SRP-антитела;
- Анти-Mi-2-антитела.

#### **Дополнительные диагностические признаки:**

- лихорадка, слабость, анорексия, потеря веса;

- сосудистый стаз, некрозы, пролежни, капилляриты на ладонях;
- поражение глазных, жевательных и других групп мышц;
- поражение слизистых оболочек;
- интерстициальная пневмония, аспирационная пневмония, плеврит, чаще сухой;
- миокардит, миокардиодисрофия, коронарит, перикардит;
- поражение периферической и ЦНС;
- абдоминальный синдром, эзофагит;
- лимфаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия;
- повышение активности лактатдегидрогеназы, креатинфосфокиназы, аминотрансфераз, альдолазы, гиперкреатинурия, повышенная СОЭ, диспротеинемия, повышение СРБ, фибриногена, серомукоида – тесно коррелирующих с выраженностью клинической активности;
- данные электромиографических исследований (при ДМ определяются полифазные потенциалы действия мышечных волокон (ПДМВ) с низкой амплитудой и короткой продолжительностью, скорость проведения нервного импульса в пределах нормы. Они прямо противоположны тем, что наблюдаются при неврологических расстройствах, для которых типичны полифазные ПДМВ с высокой амплитудой и удлиненной продолжительностью.);
- данные морфологических (биопсия мышц) исследований – особенно при хроническом и подостром течении: утолщение мышечных волокон с потерей поперечной исчерченностью, фрагментацией, вакуольной дистрофией, вплоть до их некроза с фагоцитозом продуктов деструкции;
- изменение размеров отдельных мышечных волокон на поперечном срезе биоптатов;
- поражение межмышечной соединительной ткани со значительной клеточной реакцией (скопление лимфоцитов, плазматических клеток и т.д.).

**Кальциноз при ДМ** – отдельные бляшки или массивные отложения в области наиболее пораженных мышц плечевого и тазового пояса и подкожно. Это ведет к значительному ограничению движений.

**Суставный синдром** выражается в виде артралгии или поражении периартикулярных тканей, артриты резки. Наиболее часто отмечается поражение миокарда. Развивается очаговый или диффузный миокардит, дистрофические изменения миокарда, явления кардиосклероза, иногда с нарушением ритма.

**Васкулиты при ДМ** лежат в основе поражения кожи и некоторых висцеритов. У отдельных больных наблюдается поражение сосудов глазного дна.

**Поражение легких при ДМ** – интерстициальная и аспирационная пневмония.

**Поражение желудочно-кишечного тракта** – явления гастроэнтероколита, нередко желудочно-кишечные кровотечения. **Поражение почек** варьирует от преходящей протеинурии до тяжелого гломерулонефрита и явлений почечной недостаточности.

**Неврологическая симптоматика** – гиперестезии, парестезии, арефлексия.

**Поражение слизистых:** конъюнктивит, стоматит, гиперемия и отек зева, истинных голосовых связок, повышенная саливация.

### **Лабораторная диагностика ДМ:**

#### **Неспецифические изменения:**

- Повышение активности мышечных ферментов, обусловленное высвобождением их при деструкции мышечных волокон или при повышении проницаемости мышечных мембран;
- Повышение СОЭ;
- Неспецифические аутоантитела:
- АНА (50-80%);
- Антитела к РНК (СЗСТ и перекрестный синдром);
- Антитела к РМ-Scl (сочетание ДМ и склеродермии);
- Анти-Ku-антитела (сочетание ДМ и склеродермии).

#### **Аутоантитела, специфические для ДМ:**

- Антитела к синтетазе (анти-Jo-1);
- Анти-SRP-антитела;
- Анти-Mi-2-антитела.

#### ***Дифференциальная диагностика ДМ*** проводится с:

инфекционными лихорадочными заболеваниями (бактериальные – стафилококковые, стрептококковые, боррелиозные; вирусные - ВИЧ, аденовирус, вирус гриппа; паразитарные – токсоплазма, трихинелла, тения), аллергическими заболеваниями, кожными заболеваниями, пеллагрой, заболеваниями нервной системы – полиневритом, полирадикулоэнцефалоневритом, полиомиелитом, псевдобульбарным синдромом, мышечные дистрофии (Дюшена), нарушение нервно-мышечной передачи (синдром Итона-Ланберта), боковой амиотрофический склероз; тиреотоксической миопатией, гипотиреоз, акромегалия, болезнь Кушинга, болезнь Аддисона, оссифицирующим миозитом, «эндокрино-вегетативной патологией», истерией, психоневрозом; болезни накопления гликогена, недостаточность карнитина, митохондриальная миопатия, ревматические полимиалгии, полиартриты, системные васкулиты, карциноматозная нейромиопатия, острый рабдомиолиз, органная недостаточность (уремия, печеночная недостаточность), нарушение питания (мальабсорбция, дефицит витаминов D, E), электролитные расстройства (гипо- и гиперкальциемия, гипокалиемия, гипофосфатемия), саркоидоз.

**Прогноз.** Прогноз при ДМ пока остается серьезным из-за высокой летальности. При идиопатическом варианте он лучше у детей. Отмечается четкая связь прогноза с возрастом больных и ранним началом лечения. У пациентов, у которых обнаруживаются анти-Mi-2-антитела, прогноз весьма благоприятный, пятилетняя выживаемость превышает 90%. Больные, у которых отсутствует специфические для миозита антитела, и те, у кого, выявляются антитела к синтетазе, имеют менее благоприятный прогноз, но пятилетняя выживаемость у них все же достигает 65% и более. Самый плохой прогноз отмечается у пациентов с анти-SRP-антителами: пятилетняя выживаемость у них составляет приблизительно 33%.

**Диспансерное наблюдение и реабилитация.** Частота осмотра специалистами: кардиоревматолог – ежемесячно; педиатр – 1 раз в квартал. Посещение кардиоревматологического центра не реже 1 раза в квартал. Остальные специалисты – по показаниям. При осмотре обратить внимание на: состояние внутренних органов, состояние кожи, слизистых, суставов; клинические и лабораторные признаки активности; частоту интеркуррентных заболеваний и очагов хронической инфекции. Санация очагов хронической инфекции, активная терапия интеркуррентных инфекционных заболеваний, необходимость избегать охлаждений, инсоляций и т.д. Реабилитационные мероприятия: пассивные/активные движения с постепенным добавлением упражнений на укрепление мышц.

#### **Диагностические и прогностические признаки ДМ с учетом обнаруженных аутоантител**

Признаки	Антитела к синтетазе	Анти-SRP-антитела	Анти-Mi-2-антитела
Начало заболевания	Острое, весной	Очень острое, зимой	Острое
Клинические проявления	Артрит (деформирующий неэрозивный), «руки мастерового»; феномен Рейно	Тяжелое течение, поражение сердца	Классический ДМ: V-образная сыпь, симптом «шали», гиперемия ногтевых валиков, гиперкератоз.
Ответ на применение стероидов	Относительно благоприятный	Неблагоприятный	Благоприятный

#### **Стандарт лечения**

Острый период, обострение процесса – госпитализация.

Режим: от строгого постельного до тренирующего.

Диета: с исключением облигатных аллергенов, ориентирована на поврежденные органы. – сердце стол №10; почки - стол №7; кишечник – стол №4 (по Певзнеру).

### **Терапия первой линии:**

Глюкокортикостероиды: при остром - максимальная доза 3-5 мг/кг/сут и даже пульс-терапия.

Преднизолон 1 -1,5 мг/кг/сут в несколько приемов до наступления ремиссии. Затем дозу постепенно снижают под контролем возможного обострения процесса. При ДМ противопоказан триамцинолон, т.к может вызвать миопатию. Гормоны назначаются под контролем анализа мочи (глюкозурия), крови (кальципения), состояния поджелудочной железы (смертельный панкреанекроз), артериального давления (гипертензия), инфекционные осложнения.

В последующем начинают медленно снижать дозы ГКС, ориентируясь на динамику активности сывороточных ферментов, степень креатурии, острофазовых показателей воспаления или на следующие клинические показатели: а) нормализация тембра голоса, б) исчезновение поперхивания при глотании, попадания пищи в нос, Г) уменьшение отеков, дерматита, болей в мышцах.

2. иммунодепрессанты – прибегают при угрожающих жизни состояниях и при неэффективности монотерапии стероидами: азатиоприн 2-3 мг/кг/сут  
Обычно азатиоприн добавляют к преднизолону, если в течение 2-3 месяцев больному не становится лучше.

3. 4-аминохинолиновые препараты применяются в качестве амортизаторов развития обострений при снижении доз преднизолона. Рекомендуются их длительный прием не менее 2-х лет.

4. Лечение кальциноза:

а) динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты (Na<sub>2</sub> – ЭДТА) разовая доза 0.25 – 1,0 95-20 мл 5% раствора), вводить только капельно, в/в в 350 – 400 мл 5% раствора глюкозы или в 400 мл 0,9% натрия хлорида ежедневно в течение 5 дней, с пятидневным перерывом (всего на курс лечения 15 вливаний) под контролем содержания кальция в крови, поскольку возможно развитие тетании вследствие его быстрого снижения. Такие курсы повторяют 3 раза в год.

б) колцихин

в) пробеницид

5. Реабилитационные мероприятия: пассивные/активные движения с постепенным добавлением упражнений на укрепление мышц.

### **Тесты:**

1. Поражение скелетных мышц характерно для:

А. дерматомиозита;

В. СКВ;

С. ЮРА;

- Д. ревматизма;
- Е. хореи.

2. У 7 летнего ребенка отмечаются периорбитальная гелиотропная эритема, появившаяся 2 месяца назад, слабость мышц плечевого пояса, симптомы дисфагии, затруднение глотания, снижение аппетита, боли в животе, жжение в эпигастральной области, рвота, задержка стула. Весь перечисленный комплекс характерен для:

- А. дерматомиозита;
- В. панкреатита;
- С. гастрита;
- Д. склеродермии;
- Е. холецистита.

3. Назовите наиболее характерные признаки дерматомиозита:

- А. лиловая периорбитальная эритема, контрактуры;
- В. слабость, отеки;
- С. мышечная атрофия, утренняя скованность;
- Д. абдоминальный синдром, мелкоточечная сыпь;
- Е. невротический и легочный синдром.

4. В продроме ДМ возможны все симптомы, кроме:

- А. склонность к ожирению;
- В. длительный стойкий субфебрилитет;
- С. неспецифические высыпания на коже;
- Д. астеновегетативный синдром;
- Е. снижение массы тела.

5. Для дерматомиозита характерно:

- А. все перечисленное;
- В. лейкоцитоз, умеренно ускоренная СОЭ;
- С. выраженная эозинофилия, нейтрофильный сдвиг влево;
- Д. увеличение показателей КФК, трансферез, амилазы;
- Е. повышение острофазовых показателей – СРБ, серомукоида, фибриногена.

6. При выборе дозы глюкокортикостероидов при ДМ следует ориентироваться на:

- А) все перечисленное;
- В) динамику активности сывороточных ферментов;
- С) степень креатинурии;
- Д) показатели воспаления – серомукоида, диспротеинемию;
- Е) уровень гипергаммаглобулинемии.

7. Какие клинические показатели, в качестве ориентира адекватности дозы преднизолона, можно использовать:

- А) все перечисленное;
- В) нормализация тембра голоса;
- С) исчезновение поперхивания при глотании;
- Д) исчезновение попадания пищи в нос;
- Е) уменьшение выраженности дерматита, отеков, болей в мышцах, слабости.

8. Причинами смертельного исхода при остром ДМ обычно являются:
- А) аспирационная пневмония или легочно-сердечная недостаточность;
  - В) полиартрит, полиартралгии;
  - С) выраженный кальциноз;
  - Д) лихорадка, быстро нарастающая мышечная слабость;
  - Е) общее тяжелое лихорадочно-токсическое состояние.

9. На ранних этапах при ДМ, мышцы обычно:
- А) болезненны и нередко отечны;
  - В) подвергаются дистрофии и миолизу;
  - С) мышечные волокна замещаются миофиброзом;
  - Д) атрофированы;
  - Е) подвержены кальцинозу.

10. В качестве предрасполагающих факторов, в развитии ДМ, выступают:
- А) все перечисленное
  - В) семейная агрегация аутоиммунных заболеваний;
  - С) накопление HLA B8 и повышение HLA B8 и Drg3;
  - Д) сенсбилизация лимфоцитов к антигенам мышечной ткани;
  - Е) увеличение количества аутоиммунных комплексов, состоящих из Ig M и C3d.

### **Ситуационные задачи:**

1. Ребенку с дерматомиозитом проводят следующее лечение: гормонотерапию сочетают с антибиотиками, витаминами группы В и Е. Проводится общеукрепляющая терапия. Главным же в лечении является раннее назначение глюкокортикоидов: преднизолона, триамсинолона в больших дозах.

#### **Вопросы:**

1. Что из вышеперечисленного лечения противопоказано больным? Почему?
2. Что еще из патогенетических препаратов можно добавить в комплексную терапию?

2. У ребенка 7 лет отмечается лиловая эритема и отеки, локализирующие в периорбитальной области. У больного отмечаются также симметричные эритематозно- лиловые участки кожи и атрофические рубчики над разгибательными поверхностями суставов.

#### **Вопросы:**

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какие лабораторные и инструментальные методы исследования уместны для подтверждения Вашего диагноза?
3. Ваша тактика лечения?

3. У больного отмечается резкая мышечная слабость, нарушение акта глотания, дизартрия, гнусавость голоса. Мышечной слабости сопутствуют миалгии. При пальпации мышц определяется их «тестоватая» консистенция с очаговой плотностью. Развивается гипотрофия и кальциноз.

**Вопросы:**

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Показана ли в данном случае прижизненная биопсия кожи и мышц?
3. Какие результаты Вы ожидаете получить от биопсии (если она нужна)?

4. У больного заболевание началось остро. Лихорадка до 39<sup>0</sup>С, артралгии, диффузное поражение мышц с уплотнением их, миалгии, афония, дисфагия. Значительные ограничения экскурсии грудной клетки.

**Вопросы:**

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Каковы правила обследования?
3. Ваша лечебная тактика.

5. Ребенок 12 лет, болен 1,5 года. За этот период потеря в весе составила 35%. Наблюдается катастрофически нарастающее генерализованное поражение поперечнополосатой мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности. Отмечается общее тяжелое лихорадочно-токсическое состояние с разнообразными кожными высыпаниями.

**Вопросы:**

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Дайте характеристику возможным показателям общего анализа крови в данной ситуации;
3. Каковы предполагаются изменения уровня ферментов сыворотки крови у данного больного?

6. Ребенку 4 года. Болен в течение 3 месяцев. Перестал сидеть, плохо удерживает голову. Поперхивается, кашляет. Немотивированная слабость, похудение. Конечности отечные, на открытых частях тела буллезные высыпания, телеангиэктазии, участки гипер- и депигментации, беспокоит кожный зуд.

**Вопросы:**

1. Какие инструментальные методы исследования позволят заподозрить или подтвердить диагноз ДМ?
2. Охарактеризуйте рентгенограмму органов грудной клетки, если считаете ее проведение необходимым;

7. Ребенок 12 лет, болен 1,5 года. За этот период потеря в весе составила 35%. Наблюдается катастрофически нарастающее генерализованное поражение поперечнополосатой мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности. Отмечается общее тяжелое лихорадочно-токсическое состояние с разнообразными кожными высыпаниями.

**Вопросы:**

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Охарактеризуйте состояние белкового обмена данного пациента;
3. Ваша тактика лечения.

8. Ребенку 4 года. Болен в течение 3 месяцев. Перестал сидеть, плохо удерживает голову. Поперхивается, кашляет. Немотивированная слабость, похудение. Конечности отечные, на открытых частях тела буллезные высыпания, телеангиэктазии, участки гипер- и депигментации, беспокоит кожный зуд.

**Вопросы:**

1. Необходимо ли проведение реовазографии конечностей, особенно у детей раннего возраста?
2. Так ли необходима ЭМГ для подтверждения диагноза ДМ?

9. Ребенку 6 месяцев. Болен 2,5 месяца. Обращает на себя внимание отек и уплотнение кожи и подкожной клетчатки лица, конечностей. Выражена клиника язвенного стоматита с высокой лихорадкой, отказом от груди. Конечности холодные с элементами телеангиэктазий.

**Вопросы:**

1. О каком процессе свидетельствует все вышперечисленное?
2. Ваш предварительный диагноз?
3. Проведите дифференциальную диагностику с системной склеродермией.

10. Ребенку 14 лет. Диагноз дерматомиозита установлен в возрасте 6 лет. Несмотря на проводимое лечение, развился обширный кальциноз кожи, подкожной клетчатки, мышц.

**Вопросы:**

1. Что ожидает ребенка в ближайшем будущем?
2. Проведите коррекцию лечения с учетом развившихся осложнений.

**Контрольные вопросы:**

1. Дайте определение ДМ.
2. Какой симптом патогномичен для ДМ?
3. Что отмечается на рентгенограмме кистей рук при ДМ?
4. Какие изменения на ЭМГ отмечаются при ДМ?
5. Какие лабораторные показатели характеризуют степень активности ДМ?
6. Как клинически проявляются поражения мелких сосудов при ДМ?
7. Перечислите дополнительные диагностические признаки ДМ.

8. Назовите основную причину сухожильно-мышечных контрактур и инвалидности при ДМ.
9. Перечислите начальные клинические проявления ДМ.
10. Охарактеризуйте диспансерные мероприятия при ДМ.

### **Использованная литература:**

- Вест С.Дж. Секреты ревматологии/Пер. с англ.-М.-СПб.: «Издательство БИНОМ»- «Невский Диалект», 1999;
- Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клиническая ревматология.- М.: Медицина, 1989.;
- Нестеров А.И, Сигидин Я.А. Клиника коллагеновых болезней.-М.: Медицина, 1966.;
- Тареев Е.М. Коллагенозы.- М.: Медицина, 1965.;
- Шабалов Н.П. Детские болезни: Учебник. 5-е изд. В двух томах. –СПб: Питер, 2004.;
- Болезни детей старшего возраста./Под ред. Баранова М.М., 1998.;
- Серия «Зарубежные практические руководства по медицине» №4 Педиатрия. Под ред. Дж.Грефа. Пер. с англ.-М., Практика, 1997.;
- Справочник-путеводитель практикующего врача. 2000 болезней от А до Я / Под ред. Ф.Г. Назырова, И.Н. Денисова, Э.Г. Улумбекова - М.: ГЭОТАРМЕДИЦИНА, 2000.

### **Дифференциальный диагноз ДМ с другими ДЗСТ**

Критерии	СКВ	ССД	ДМ	УП
Повышение температуры тела	++	-	+ -	++
Снижение массы тела	Быстрое	+ -	+ -	быстрое
Астеновегетативный синдром	++	+	Адинамия, мышечная слабость	++
Неспецифические кожные высыпания	+	+ -	атипичные	Эритематозные, пятнисто-папулезные, геморрагические
Суставной синдром	Артрит без деформаций	Полиартрит периартрит	полиартралгии	Артралгии, мигрирующие артриты
Рентгенологические изменения	нет	+ -	нет	нет
Синдром Рейно	+	+++	+	+ -
Артериальная гипертензия	+	+ -	+ -	++, гипертоническая ретинопатия
Капиллярит	++	+ -	+ -	+
Выпадение волос	++	++	+ -	+ -
Кожный синдром	«бабочка» на лице	3 стадии: отек, индурация, атрофия кожи и	Эритема открытых частей тела, периорбитальная	п/к узелки до 1см, резко болезненные, по ходу сосудов

		п/к клетчатки	лилово-пурпурная эритема	
Поражение почек	Люпус-нефрит	Истинная склеродермическая почка	+ -	+ -
Поражение сердца	Бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса, панкардит	Кардиосклероз	Миокардит, миокардиодистрофия	Коронарит, стенокардия, инфаркт миокарда
Поражение легких	Пневмонит	Пневмофиброз	Гиповентиляция	Синдром бронхиальной астмы
Поражение ЖКТ	-	Нарушение моторики пищевода и других отделов	Гипотония пищевода, гастрэнтероколит	«Острый живот», гастрит, энтерит, колит, мелена
Поражение серозных оболочек	Плеврит, перикардит	+ -	+ -	Перитонит
Поражение НС	Полиневрит, менингоэнцефалит	+ -	+ -	Множественные мононевриты, полиневриты, менингоэнцефалит, очаговое поражение мозга
Поражение мышц	Миалгии	Миозит, кальциноз	Миалгии, уплотнения мышц, атрофия, кальциноз	Миалгии
Анемия	++	+	+	+

		-		-
Лейкоциты	Лейкопения	Умеренный лейкоцитоз	Лейкоцитоз	Лейкоцитоз
Эозинофилы	+ -	-	Эозинофилия до 26-70%	Эозинофилия при астматической форме
Тромбоцитопения	++	-	+ -	+
Ускорение СОЭ	+++	+	+	+
Гипергаммаглобулинемия	+++	+	+	+
Повышение иммуноглобулина G	++	++	++	++
Повышение иммуноглобулина M	++	+ -	+	+
ЦИК	+++	+	+	++
СРБ	++	+	++	+
РФ	+ -	+ -	+ -	+ -
LE-клетки	+++	+ -	+ -	+ -

## **Сценарий интерактивного метода «ручка на середину стола».**

Цель игры состоит в более детальном закреплении тематики и определении качества усвоения студентами пройденного материала.

В игре участвует вся группа. Студент записывает один вариант ответа и передает его соседу, а свою ручку передвигает на середину стола.

Педагог контролирует группу и каждого.

Общий вариант записывается в тетради.

### **Задание 1**

#### **Диагностические критерии дерматомиозита:**

- поражение кожи;
- всевозможные высыпания;
- поражение мышц;
- синдром Рейно;
- слабость;
- астеновегетативный синдром;
- капилляриты;
- поражение пищевода;
- поражение желудка;
- поражение кишечника;
- фиброз поджелудочной железы;
- фиброз почек;
- поражение суставов;
- поражение легких;
- поражение сердца;
- кальциноз внутренних органов;
- лихорадка.

## Оценочный лист клинического мышления студента.

Возраст 14 лет, вес 40 кг

Диагноз: Дерматомиозит, первичный, сочетающийся с васкулитом.

Клиника	Диагностика				Дифференциальный диагноз	Стандарт лечения	Индивидуальный подход к лечению
	Лабораторная	Интерпретация	Инструментальная	Интерпретация			
<p>1. Поражение кожи – эритема (гелиотропная) с лиловым оттенком, локализуется на веках, в области скул, лба и носогубных складках. отек дерматит, преимущественно на открытых частях тела. Характерен своеобразный лиловый «гелиотропный» периорбитальный отек и эритема - симптом «очков». Сухость кожи, продольная исчерченность и ломкость ногтей, выпадение волос. Поражение слизистых: конъюнктивит, стоматит, гиперемия и отек зева и истинных голосовых связок. Поражение скелетных мышц – тяжелый нередко некротический миозит с преимущественным поражением мышц проксимальных отделов конечностей, плечевого и тазового пояса, спины,</p>	<p>1. Общий анализ крови: Hb – 92 г/л (N: 125-150 г/л); Eg - 2,9*10<sup>12</sup>/л (N: 3,9 – 4,7 x 10<sup>12</sup>/л); Ц.п. 0,8 (N: 0,85-1,05); L - 12*10<sup>9</sup>/л (N: 4,5 – 9 x 10<sup>9</sup>/л); п/я – 12% (N: 1-6%); эоз – 32% (N: 0,5-5%); СОЭ - 35 мм/час (N: 2-15 мм/час);</p> <p>2. Биохимический анализ крови: α<sub>2</sub> глобулины 15 г/л (N: 7,3 – 12,5 г/л) γ – глобулин 31г/л (N: 8-16 г/л); Церулоплазмин 500 мг/л (N: 300 – 4500 мг/л); серомукоид 1,75 г/л (N: 0,55 – 1,40 г/л); фибриноген 800 мг% (N: 200-400</p>	<p>1. Общий анализ крови: умеренно выраженная гипохромная анемия, лейкоцитоз со сдвигом влево, эозинофилия (до 25-70%), стойкая умеренно увеличенная СОЭ.</p> <p>2. Биохимический анализ крови: диспротеинемия за счет грубодисперсной фракции, гипергаммаглобулинемия, повышение содержания СРБ, фибриногена, серомукоида, повышение уровней ферментов крови.</p>	<p>1. На ЭКГ: снижение вольтажа, нарушение возбудимости и проводимости, депрессия сегмента ST, инверсия зубца T;</p> <p>2. Биопсия мышц: Макроскопически мышца имеет бледный «вареный» вид, истончена или отечная. При гистологическом исследовании картина миозита с потерей исчерченности мышечных волокон, фрагментаций, зернистой и восковидной дегенерацией, очагами некроза, лимфоплазмодитарной инфильтрацией, поражение сосудов по типу васкулита, атрофия волокон и фиброз.</p>	<p>1. На ЭКГ: признаки нарушения метаболических процессов в миокарде, нарушение проводящей системы сердца, признаки коронарита;</p> <p>2. Биопсия мышц: Воспалительные изменения в мышцах носят очаговый характер. Диагностическое значение имеет обнаружение воспалительных инфильтратов, состоящих преимущественно из лимфоцитов и гистиоцитов, плазматических клеток, эозинофилов. Эти инфильтраты локализируются в межмышечной соединительной ткани, вокруг мелких сосудов, в том числе перивенулярно в мышцах. Характерны также некроз</p>	<p><b>При СКВ:</b> 1. кожные изменения имеют более яркий оттенок, веки и носогубные складки, как правило, не поражаются; 2. свойственны панцитопения; 3. наличие LE - клеток, АНФ в крови; <b>При системной склеродермии:</b> 1. кальцинаты локализуются в основном в области пальцев рук и периартикулярно; 2. дисфагия обусловлена нарушением перистальтики, главным образом в нижних отделах пищевода; <b>При узелковом периартрите:</b> 1. преимущественно дистальная локализация сосудистых изменений; 2. наличие некрозов, язвенных процессов, преобладание болевого синдрома; 3. отсутствие симптомов поражения дыхательных и глоточных мышц. <b>При ревматизме:</b> 1. отсутствуют лиловая</p>	<p>Острый период, обострение процесса – госпитализация. Режим: от строгого постельного до тренирующего. Диета: с исключением облигатных аллергенов, ориентирована на поврежденные органы. – сердце стол №10; почки - стол №7; кишечник – стол №4 (по Певзнеру).</p> <p><b>Терапия первой линии:</b> 1. Глюкокортикостероиды: Преднизолон Rp: Prednisoloni 0,005 D.t.d. №100 in tab. S: в 8<sup>00</sup> – 30 мг (5 табл.); в 11<sup>00</sup> – 20 мг (4 табл.); в 14<sup>00</sup> – 10 мг (2 табл.). В течение 2-4 недель, далее дозу постепенно снижают до</p>	<p>Острый период, обострение процесса – госпитализация. Режим: от строгого постельного до тренирующего. Диета: с исключением облигатных аллергенов, ориентирована на поврежденные органы. – сердце стол №10; почки - стол №7; кишечник – стол №4 (по Певзнеру).</p> <p><b>Терапия первой линии:</b> 1. Глюкокортикостероиды: Преднизолон Rp: Prednisoloni 0,005 D.t.d. №100 in tab. S: в 8<sup>00</sup> – 30 мг (5 табл.); в 11<sup>00</sup> – 20 мг (4 табл.); в 14<sup>00</sup> – 10 мг (2 табл.). В течение 2-4 недель, далее дозу постепенно снижают до</p>

<p>глотки, верхних отделов пищевода, сфинктеров. Кальциноз в виде отдельных бляшек или массивных отложений в области пораженных мышц ведет к ограничению движений. Суставной синдром – артралгии или поражения периартикулярных тканей. Поражение сердца – миокардит, перикардит; поражение легких – пневмония, аспирационная пневмония. Поражение ЖКТ: дисфагия, гастроэнтероколит, желудочно-кишечные кровотечения, увеличение печени, селезенки. Поражение почек: гломерулонефрит, явления почечной недостаточности. Неврологическая симптоматика: различные изменения чувствительности – гиперестезия, парестезия, арефлексия. Эндокринные нарушения: аменорея.</p>	<p>мг%); СРБ +++ (N: отр.); Повышение в крови уровня альдолазы 64 Ед (N: 16-32 ЕД); креатинкиназы 3,5 ммоль/л (N: 0,64 ммоль/л); трансаминаз 1,5 ммоль/л (N: 0,1 – 0,68 ммоль/л); креатин крови 48 ммоль/л;  3. Анализ мочи: появление креатина в моче в (N: отсутствует). L - 10-12/1 (N: единич./1); Eg – 12-16/1 вышелоченные (N: 0-1/1); цилиндры: гиалиновые 5-6/1 (N: 0-0-1/1); зернистые 4/1 (N: 0-0-1/1); восковидные 2-3/1 (N: отсутствуют).</p>	<p>3. Общий анализ мочи: в моче креатинин отсутствует, лейкоцитурия, эритроцитурия (гематурия), цилиндрурия.</p>	<p>3. На ЭМГ: Определяются полифазные потенциалы действия мышечных волокон с низкой амплитудой и короткой продолжительностью</p>	<p>мышечных волокон, регенерация и избыточный фагоцитоз. Во многих мышечных волокнах отмечается вакуолярная дистрофия. При хронизации болезни - различного диаметра мышечные волокна, многоядерность в них, увеличение фиброза эндомизия и перимизия. Мышечные волокна атрофируются.</p> <p>3. На ЭМГ: Такие изменения прямо противоположны тем, что наблюдаются при неврологических расстройствах, для которых типичны полифазные ПДМВ с высокой амплитудой и удлиненной продолжительностью. Скорость проведения нервного импульса при ДМ в пределах нормы.</p>	<p>эритема; 2. отсутствует поражение скелетных мышц; 3. четкая связь с перенесенной стрептококковой инфекцией; 4. быстрое обратное развитие симптомов болезни при проведении противоревматической терапии.</p>	<p>Преднизолон 1 - 1,5 мг/кг/сут в несколько приемов до наступления ремиссии. Затем дозу постепенно снижают под контролем возможного обострения процесса. При ДМ противопоказан триамцинолон, т.к может вызвать миопатию. Гормоны назначаются под контролем анализа мочи (глюкозурия), крови (кальципения), состояния поджелудочной железы (смертельный панкреанекроз), артериального давления (гипертензия), инфекционные осложнения. В последующем начинают медленно снижать дозы ГКС, ориентируясь на динамику активности сывороточных ферментов, степень креатинурии, острофазовых показателей воспаления или на следующие</p>	<p>поддерживающей дозы (ниже 0,5 мг/кг/сут). Если в течение 1-2 месяцев состояние не улучшилось или поддерживающая доза выше 0,5 мг/кг/сут, то в терапию добавляют цитостатики или иммунодепрессанты. 2. иммунодепрессанты: Азатиоприн 2-3 мг/кг/сут Rp: Azathioprin 0,05 D.t.d. №100 in tab. S: по 0,025 x 3 раза в день.  3. препараты 4-аминохинолинового ряда 4. Делагил – 0,25 Rp: Delagili 0.25 D.t.d. №50 in tab. S: по 1 табл. (0,25) x1 раз в день, после ужина, длительно. 4. Лечение кальциноза: а) динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты (Na<sub>2</sub> – ЭДТА) б) колцихин в) пробеницид 5. витаминотерапия: Rp: Sol. Vit B<sub>6</sub> 5% - 1,0 в/м; №5; Rp: Sol. Vit B<sub>1</sub> 5% - 1,0 в/м; №5; Rp: Vit B<sub>2</sub> DS: по ½ табл. X 3 раза/день, 3-6 недель; 6. Местная терапия: а) гидрокортизоновая мазь (местно); б) электрофорез с гипосенсибилизирующим и средствами; в) лечебная гимнастика; г) массаж.</p>
---	---	--	--	--	--	--	--

						<p>клинические показатели: а) нормализация тембра голоса, б) исчезновение поперхивания при глотании, попадания пищи в нос, г) уменьшение отеков, дерматита, болей в мышцах.</p> <p>2. иммунодепрессанты – прибегают при угрожающих жизни состояниях и при неэффективности монотерапии стероидами: азатиоприн 2-3 мг/кг/сут Обычно азатиоприн добавляют к преднизолону, если в течение 2-3 месяцев больному не становится лучше.</p> <p>3. 4-аминохинолиновые препараты применяются в качестве амортизаторов развития обострений при снижении доз преднизолона. Рекомендуются их длительный прием не менее 2-х лет.</p> <p>4. Лечение кальциноза: а) динатриевая соль этилендиаминтет</p>	
--	--	--	--	--	--	--	--

						<p>рауксусной кислоты (Na<sub>2</sub> – ЭДТА) разовая доза 0.25 – 1,0 95-20 мл 5% раствора), вводить только капельно, в/в в 350 – 400 мл 5% раствора глюкозы или в 400 мл 0,9% натрия хлорида ежедневно в течение 5 дней, с пятидневным перерывом (всего на курс лечения 15 вливаний) под контролем содержания кальция в крови, поскольку возможно развитие тетании вследствие его быстрого снижения. Такие курсы повторяют 3 раза в год.</p> <p>б) колцихин в) пробеницид 5.</p> <p>Реабилитационные мероприятия: пассивные/активные движения с постепенным добавлением упражнений на укрепление мышц.</p>	
--	--	--	--	--	--	---	--

