



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro>

# ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ

Версия 2016

## 1. ЧТО ТАКОЕ ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ

### 1.1 Что это за болезнь?

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) является редким заболеванием, которое поражает мышцы и кожу. Болезнь определяется как «ювенильная», когда она развивается в возрасте до 16 лет.

Ювенильный дерматомиозит относится к группе патологических состояний, которые считаются аутоиммунными заболеваниями. Обычно иммунная система помогает нам бороться с инфекциями. При аутоиммунных заболеваниях иммунная система реагирует по-другому: она становится сверхактивной в нормальной ткани. Эта реакция иммунной системы приводит к воспалению, которое вызывает отек ткани и может привести к ее повреждению. При ЮДМ страдают мелкие кровеносные сосуды в коже (дермато-) и мышцах (миозит). Это приводит к таким проблемам, как мышечная слабость или боли, особенно в мышцах туловища, а также в мышцах области бедер, плеч и шеи. Большинство пациентов имеют также типичные кожные высыпания. Эти высыпания могут появляться на нескольких участках тела: на лице, веках, пальцах, коленях и локтях. Появление кожной сыпи не всегда совпадает по времени с мышечной слабостью: сыпь может развиваться до или после появления мышечной слабости. В редких случаях могут поражаться также небольшие кровеносные сосуды в других органах.

Дерматомиозит может развиваться и у детей, и у подростков, и у взрослых. Ювенильный дерматомиозит имеет ряд отличий от дерматомиозита взрослых. Примерно у 30% взрослых, больных

---

дерматомиозитом, имеется связь между данным заболеванием и раком (= онкологическим заболеванием), тогда как при ЮДМ никакой связи с раком нет.

## **1.2 Как часто встречается это заболевание?**

ЮДМ является редким заболеванием у детей. Ежегодно ЮДМ развивается примерно у 4 детей на миллион. Заболевание чаще встречается у девочек, чем у мальчиков. Оно чаще всего начинается в возрасте от 4 до 10 лет, но может развиваться у детей любого возраста. ЮДМ может развиваться у детей, независимо от места проживания и этнической принадлежности.

## **1.3 Каковы причины заболевания и является ли оно наследственным? Почему мой ребенок болеет этим заболеванием и можно ли было это предотвратить?**

Точная причина дерматомиозита неизвестна. Во всем мире проводится много исследований с целью установить, что вызывает ЮДМ.

В настоящее время считается, что ЮДМ – это аутоиммунное заболевание и, скорее всего, его вызывает комплекс факторов. К их числу может относиться генетическая предрасположенность человека в сочетании с воздействием триггеров окружающей среды, таких как ультрафиолетовое излучение или инфекции. Исследования показали, что сбой в работе иммунной системы могут вызывать некоторые микроорганизмы (вирусы и бактерии). В некоторых семьях, в которых имеются дети, больные ЮДМ, наблюдаются и другие аутоиммунные заболевания (сахарный диабет или артрит, например). Однако повышения риска того, что ЮДМ разовьется у второго члена семьи не наблюдается.

В настоящее время нет ничего такого, что мы могли бы сделать, чтобы предотвратить развитие ЮДМ. Самое главное: вы как родитель не могли ничего сделать, чтобы предотвратить появление у вашего ребенка ЮДМ.

## **1.4 Является ли это заболевание инфекционным?**

ЮДМ не является инфекционным заболеванием, он не заразен.

---

## **1.5 Каковы основные симптомы?**

У разных больных симптомы ЮДМ различны. У большинства детей отмечаются:

### **Утомляемость (усталость)**

Дети часто бывают уставшими. Это может привести к ограниченной способности переносить физические нагрузки и в конечном итоге потенциально вызывать трудности при выполнении повседневной деятельности.

### **Мышечные боли и слабость**

Болезнь часто поражает мышцы в области туловища, а также мышцы живота, спины и шеи. С практической точки зрения ребенок может начать отказываться от длительной ходьбы и занятий спортом, маленькие дети могут «стать капризными», проситься на руки. По мере усиления симптомов ЮДМ подъем по лестнице и вставание с кровати может стать проблемой. У некоторых детей воспаленные мышцы становятся тугоподвижными и сокращаются (так называемые контрактуры). Это приводит к тому, что ребенку трудно полностью распрямить пораженную руку или ногу: локти и колени, как правило, находятся в зафиксированном согнутом положении. Это может влиять на объем движений рук или ног.

### **Боль в суставах, а иногда их опухание и тугоподвижность**

При ЮДМ могут воспаляться и крупные, и мелкие суставы. Это воспаление может привести к опуханию сустава, а также вызывать боль и затруднять движения в суставе. Воспаление хорошо поддается лечению и обычно не приводит к повреждению суставов.

### **Кожные высыпания**

Сыпь, типичная для ЮДМ, может располагаться на лице, сопровождаться отеками вокруг глаз (периорбитальный отек), проявляться пурпурно-розовыми пятнами на веках (симптом «фиолетовых очков»), на, а также на других частях тела (в верхней части суставов пальцев, на коленях и локтях), где кожа может утолщаться (папулы Готтрона). Кожные высыпания могут

---

развиваться задолго до того, как появится мышечная боль или слабость. У детей, больных ЮДМ, сыпь может появиться и на других частях тела.. Иногда врачи могут наблюдать опухшие кровеносные сосуды (проявляющиеся в виде красных точек) в ногтевых пластинах ребенка или на веках. В некоторых случаях сыпь, обусловленная ЮДМ, чувствительна к солнечному свету (светочувствительность), в то время как в других случаях она может привести к появлению язв.

### **Кальциноз**

В ходе болезни могут развиваться затвердения под кожей, содержащие кальций. Это называется кальциноз. Иногда он присутствует уже в самом начале болезни. На поверхности таких затвердений могут появляться язвы, из которых может сочиться молочная жидкость, содержащая кальций. Язвы поддаются лечению с большим трудом.

### **Абдоминальная боль (боль в животе)**

У некоторых детей возникают проблемы с кишечником. К числу таких проблем относятся боли в животе или запор, а иногда и серьезные проблемы в брюшной полости – это связано с поражением кровеносных сосудов кишечника.

### **Поражение легких**

Проблемы с дыханием могут возникнуть из-за мышечной слабости. Кроме того, мышечная слабость может вызвать изменения голоса ребенка, а также затруднение глотания. В некоторых случаях развивается воспаление легких, что может привести к одышке. В наиболее тяжелых случаях болезнь поражает практически все мышцы, которые крепятся к скелету (скелетные мышцы), что приводит к проблемам с дыханием, глотанием и речью. В связи с этим важными признаками заболевания являются изменение голоса, трудности с кормлением или глотанием, кашель и одышка.

### **1.6 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?**

Тяжесть заболевания различна у каждого ребенка. У некоторых детей болезнь поражает только кожу без какой-либо мышечной слабости (дерматомиозит без миозита), либо с мышечной

---

слабостью в очень легкой форме, которая может выявляться только при тестировании. У других детей болезнь может поражать многие части тела: кожу, мышцы, суставы, легкие и кишечник.