



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

# ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ

Версия 2016

## 2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

### 2.1 Отличается ли заболевание у детей по сравнению со взрослыми?

У взрослых дерматомиозит может быть вторичным по отношению к раку (злокачественные новообразования). При ЮДМ связь с раком бывает крайне редко. .

У взрослых развивается заболевание, при котором поражаются только мышцы (полимиозит), у детей такая патология встречается очень редко. У взрослых иногда вырабатываются специфические антитела, обнаруживаемые при обследовании . У детей большинство антител не выявляется , но в течение последних 5 лет было показано наличие специфических антител и у детей. Кальциноз чаще наблюдается у детей, чем у взрослых.

### 2.2 На основании чего диагностируется это заболевание?

#### Какие тесты применяются?

Для диагностики ЮДМ ребенку потребуется медицинский осмотр, наряду с анализами крови и другими обследованиями, такими как МРТ или биопсия мышц. Каждый ребенок индивидуален, и ваш врач примет решение о том, какие анализы и обследования лучше всего подходят для ребенка. ЮДМ может проявляться определенной картиной мышечной слабости (болезнь поражает мышцы бедер и плеч) и специфических кожных высыпаний: в этих случаях ЮДМ легче диагностировать. Медицинский осмотр будет включать оценку мышечной силы, осмотр кожных покровов и ногтевых пластинок на предмет выявления сыпи и поражения

---

сосудов. .

Иногда ЮДМ может проявлять сходство с другими аутоиммунными заболеваниями (например, артритом, системной красной волчанкой или васкулитом) или с врожденными заболеваниями мышц. Тесты помогут выяснить, какой именно болезнью страдает ваш ребенок.

### **Анализы крови**

Анализы крови выполняются для того, чтобы установить наличие воспаления, оценить функцию иммунной системы и наличие проблем, которые определяются как следствие воспаления, таких как «негерметичность» мышц. У большинства детей, больных ЮДМ, мышцы становятся «негерметичными». Это означает, что некоторые вещества, содержащиеся в мышечных клетках, попадают в кровь, где их содержание можно измерить. Наиболее важными из них являются белки, называемые мышечными ферментами. Анализы крови обычно используются для определения того, насколько активна болезнь, а также для оценки реакции на лечение в ходе последующего наблюдения (см. ниже). Имеется пять мышечных ферментов, содержание которых в крови может быть измерено: КК (креатинкиназа), ЛДГ (лактатдегидрогеназа), АСТ (аспартатаминотрансфераза), АЛТ (аланинаминотрансфераза) и альдолаза. Уровень, по крайней мере, одного из этих белков повышен у большинства пациентов, хотя и не всегда. Имеются и другие лабораторные анализы, способные помочь в диагностике. Речь идет об анализах, определяющих содержание антинуклеарных антител (АНА), миозит-специфических антител (МСА) и миозит-ассоциированных антител (МАО). Анализ на АНА и МАО может быть положительным и при других аутоиммунных заболеваниях.

### **МРТ**

Воспаление мышц можно видеть с помощью методов магнитно-резонансной томографии (МРТ).

### **Другие методы обследования мышц**

Результаты мышечной биопсии (извлечение маленьких фрагментов мышц) имеют важное значение для подтверждения диагноза. Кроме того, биопсия может быть инструментом научных

---

исследований, имеющих целью углубление понимания причин данного заболевания.

Функциональные изменения в мышце могут быть измерены с помощью специальных электродов, которые вставляются, как иглы, в мышцы (электромиография, ЭМГ). Это исследование позволяет провести разграничение между ЮДМ и некоторыми врожденными заболеваниями мышц, но в простых случаях в этом нет необходимости.

### **Другие обследования**

Другие обследования могут проводиться с целью выявления поражения внутренних органов. Электрокардиография (ЭКГ) и ультразвуковое исследование сердца (ЭХО) позволяют выявлять поражение сердца, а рентгенография грудной клетки или компьютерная томография (КТ), наряду с исследованиями функции легких, позволяют выявить поражение легких. Рентгеноскопия процесса глотания с использованием специальной непрозрачной жидкости (контрастное вещество) позволяет выяснить, не задействованы ли мышцы глотки и пищевода. УЗИ брюшной полости используется для оценки состояния кишечника.

### **2.3 В чем значение тестов?**

Типичные случаи ЮДМ могут быть диагностированы на основании картины мышечной слабости (поражение мышц бедер и плеч) и классических кожных высыпаний. Затем используются анализы и обследования в целях подтверждения диагноза ЮДМ и контроля лечения. Состояние мышц при ЮДМ можно оценить при помощи стандартизированных показателей мышечной силы (Шкала оценки миозита у детей (ШОМД), мануального мышечного тестирования 8 (ММТ8)) и анализов крови (с целью выявления повышения уровней мышечных ферментов и показателей, указывающих на наличие воспаления).

### **2.4 Лечение**

ЮДМ является заболеванием, поддающимся лечению. Средства для полного излечения этого заболевания не существует, но цель лечения заключается в том, чтобы обеспечить контроль над этой

---

болезнью (добиться перехода в стадию ремиссии). Лечение подбирается с учетом потребностей каждого отдельного ребенка. Если заболевание не контролировать, то возможны повреждения различных органов, и эти повреждения могут быть необратимыми: это может привести к долгосрочным проблемам, в том числе инвалидности, которая сохраняется даже тогда, когда болезнь проходит.

У многих детей важным элементом лечения является физиотерапия; некоторые дети и их семьи нуждаются в психологической поддержке, чтобы справиться с болезнью и ее влиянием на их повседневную жизнь.

## **2.5 Каковы методы лечения?**

Все препараты, которые применяются для лечения ЮДМ, подавляют иммунную систему, чтобы остановить воспаление и предотвратить повреждение органов.

### **Кортикостероиды**

Эти препараты отлично подходят для быстрого снятия воспаления. Иногда кортикостероиды вводят в вену (путем внутривенной инъекции или капельницы), чтобы организм получил лекарство быстро. В некоторых случаях это спасает человеку жизнь. Тем не менее, если высокие дозы необходимо вводить длительное время, возможны побочные эффекты. Побочные эффекты кортикостероидов включают задержку роста, возрастание риска инфекции, повышения артериального давления и развития остеопороза (истончение костной ткани). Кортикостероиды вызывают некоторые проблемы и в случае их применения в низкой дозе, однако большинство проблем появляется при введении более высоких доз. Кортикостероиды подавляют продукцию организмом собственных стероидов (кортизола), и если применение лекарства внезапно остановить, это может привести к серьезным проблемам, порой даже угрожающим жизни. Вот почему дозу кортикостероидов необходимо снижать постепенно. Для долгосрочной борьбы с воспалением наряду с кортикостероидами могут назначаться и другие иммуносупрессивные лекарства (например, метотрексат). Для получения дополнительной информации см. раздел, посвященный

---

медикаментозной терапии.

### **Метотрексат**

При его использовании эффект отмечается через 6–8 недель, и он обычно применяется в течение длительного периода. Его основным побочным эффектом является тошнота, сопутствующая введению препарата. Иногда могут появляться язвы во рту, истончение волос в легкой форме, снижение содержания белых кровяных клеток в крови или повышение активности печеночных ферментов. Проблемы с печенью обычно незначительны, но они могут существенно усиливаться, если больной употребляет алкоголь. Добавление витамина, называемого фолиевой или фолиновой кислотой, уменьшает риск побочных эффектов, особенно связанных с нарушением функции печени. Существует теоретическая возможность повышения риска инфекций, хотя на практике такого рода проблемы не отмечались, за исключением ветряной оспы. Во время лечения следует избегать беременности, так как метотрексат оказывает негативное воздействие на плод. Если заболевание не поддается контролю при помощи комбинации кортикостероидов и метотрексата, возможно применение ряда других методов лечения; часто они назначаются в виде комбинированного лечения.

### **Другие иммунодепрессанты**

Циклоспорин, как и метотрексат, обычно применяют в течение длительного времени. Его долгосрочные побочные эффекты включают повышение артериального давления, увеличение роста волос на теле, распухание десен и проблемы с почками. Мофетила микофенолат также применяется длительно. Этот препарат, как правило, хорошо переносится. Основные побочные эффекты включают боли в животе, понос и повышенный риск инфекций. Циклофосфамид может назначаться в тяжелых случаях или когда болезнь не поддается лечению другими средствами.

### **Внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ)**

Этот препарат содержит концентрированные антитела, выделенные из крови человека. Он вводится в вену и хорошо помогает некоторым пациентам, воздействуя на иммунную систему и снижая воспаление. Точный механизм действия данного препарата не изучен.

---

## **Лечебная физкультура и физические упражнения**

Типичными физическими симптомами ЮДМ являются мышечная слабость и тугоподвижность суставов, что приводит к снижению подвижности и ухудшению физической формы. Сокращение пораженных мышц может привести к ограничению способности двигаться. Эти проблемы возможно преодолеть путем проведения регулярных сеансов лечебной физкультуры. Специалист по лечебной физкультуре научит детей и их родителей делать упражнения для растяжения, укрепления и фитнеса. Целью лечения является повышение мышечной силы и выносливости, а также улучшение и поддержание диапазона подвижности суставов. Чрезвычайно важно, чтобы родители участвовали в этом процессе и могли помочь ребенку придерживаться режима выполнения программы упражнений.

## **Лечение вспомогательными лекарственными средствами**

Рекомендуется правильное употребление кальция и витамина D.

### **2.6 Как долго должно продолжаться лечение?**

Продолжительность лечения для каждого ребенка своя. Она будет зависеть от того, как ЮДМ воздействует на ребенка. Большинство больных ЮДМ детей лечатся, по крайней мере, в течение 1-2 лет, но некоторые дети нуждаются в лечении в течение многих лет. Целью лечения является контроль заболевания. Интенсивность лечения может постепенно снижаться, и как только ЮДМ станет неактивным в течение определенного времени (обычно в течение многих месяцев), лечение можно прекратить. Неактивный ЮДМ определяется у ребенка, если он хорошо себя чувствует, не имеет признаков активной болезни и анализы крови его соответствуют норме. Оценка неактивного заболевания – это тщательный процесс, в ходе которого должны быть рассмотрены все аспекты.

### **2.7 Можно ли применять нетрадиционные методы лечения / дополнительную терапию?**

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи.

---

Большинство методов лечения не доказали свою эффективность. Тщательно взвесьте риски и преимущества этих видов терапии, так как их эффективность не доказана, и они могут дорого обходиться с точки зрения затрат денег, времени и нагрузки на ребенка. Если вы пожелаете разобраться с дополнительными и альтернативными методами лечения, имеет смысл обсудить эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не будут против взаимодополняющих методов лечения при условии, что вы будете следовать рекомендациям врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Когда препараты, такие как кортикостероиды, необходимы для контроля над ЮДМ, то прекращение их приема, когда заболевание по-прежнему остается активным, может оказаться очень опасным. Пожалуйста, обсудите связанные с лекарствами вопросы, которые вас беспокоят, с врачом вашего ребенка.

## **2.8 Медицинские осмотры**

Регулярные медицинские осмотры очень важны. В ходе таких мероприятий будет вестись мониторинг активности ЮДМ и потенциальных побочных эффектов лечения. Поскольку при ЮДМ могут поражаться многие части тела, доктору необходимо тщательно обследовать всего ребенка. Иногда выполняют специальные тесты для измерения мышечной силы. Анализ крови часто требуется для проверки активности заболевания и контроля эффективности лечения.

## **2.9 Прогноз (долгосрочный результат для ребенка)**

Как правило, ЮДМ проходит в следующих 3 формах:  
ЮДМ с моноциклическим течением: только один эпизод заболевания, которое переходит в стадию ремиссии (т.е. неактивного заболевания) в течение 2 лет после начала заболевания, без рецидивов; ЮДМ с полициклическим течением: могут быть длительные периоды ремиссии (заболевание неактивно и ребенок чувствует себя хорошо), чередующиеся с периодами рецидивов ЮДМ, которые часто происходят, если интенсивность

---

лечения снижается или оно прекращается; Хронически активная болезнь: постоянно активный ЮДМ, несмотря на лечение (хроническое ремитирующее течение болезни); эта последняя группа имеет более высокий риск развития осложнений. По сравнению со взрослыми, больными дерматомиозитом, , дети, как правило, чувствуют себя лучше и у них не развиваются онкологические заболевания (злокачественные образования). У детей, у которых ЮДМ поражает внутренние органы, такие как легкие, сердце, нервная система или кишечник, болезнь протекает в гораздо более серьезной форме. ЮДМ может быть опасным для жизни, но это зависит от того, насколько тяжело протекает болезнь, в том числе, от тяжести воспаления мышц, от того, какие именно органы страдают, и имеется ли кальциноз (комочки кальция под кожей). Долгосрочные проблемы могут быть вызваны напряжением мышц (контрактуры), потерей мышечной массы и кальцинозом.