

И.В.Кондратьева¹, М.М.Закиров², А.И.Житенёва², С.А.Тишкина¹

Ювенильный дерматомиозит: трудности диагностики

¹ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, ²БУЗ ВО ВОДКБ № 1, г. Воронеж

Резюме. Ювенильный дерматомиозит — это редкое системное заболевание аутоиммунной этиологии, характеризующееся поражением мелких сосудов кожи, скелетной мускулатуры и внутренних органов, отличительными признаками которого являются симметричная слабость проксимальных мышц и характерная сыпь. В статье приводится описание 9-летнего мальчика с клиническими признаками ювенильного дерматомиозита и нормальными показателями креатинфосфокиназы (КФК), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), аспартатаминотрансферазы (АСТ) и аланинаминотрансферазы (АЛТ). По данным электронейромиографии (ЭНМГ) отмечалось снижение амплитуды М-ответов. Через 1 неделю от начала иммуносупрессивной терапии наблюдалось значительное клиническое улучшение. Представленный клинический случай показывает, что ювенильный дерматомиозит является сложным для диагностики заболеванием и может протекать с нормальными показателями ферментов мышечного распада.

Ключевые слова: ювенильный дерматомиозит; креатинфосфокиназа; аспартатаминотрансфераза; аланинаминотрансфераза

Актуальность. Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) представляет собой системное аутоиммунное заболевание, обусловленное иммуноопосредованной васкулопатией и характеризующееся симметричной проксимальной мышечной слабостью в сочетании с типичными высыпаниями на коже, возможным вовлечением суставов, легких, желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и других органов [1]. Согласно данным Национального института артрита, болезней опорно-двигательного аппарата и кожи США (NIAMS), ЮДМ встречается у 4 из 100 тыс. детей в возрасте до 17 лет, распространенность заболевания может различаться в зависимости от этнической принадлежности. В российских научных источниках не представлены достоверные данные о распространённости ЮДМ среди детей. Пик заболеваемости приходится на период с 4 до 10 лет, средний возраст начала болезни – 7 лет [2].

В 2017 году были опубликованы критерии для взрослых и юношеских идиопатических иммуновоспалительных миопатий (ИИВМ), разработанные экспертами EULAR/ACR. Диагностические критерии EULAR/ACR включают 4 клинических параметра, связанных с мышечной слабостью; 3 параметра, связанных с кожной сыпью; параметры, связанные с лабораторными показателями (повышение в сыворотке крови уровней креатинфосфокиназы (КФК), или лактатдегидрогеназы (ЛДГ), или аспартатаминотрансферазы (АСТ) или аланинаминотрансферазы (АЛТ), наличие антител к гистидил-тРНК синтетазе) и морфологические изменения, выявленные при биопсии мышцы [3]. Диагностическая методика основана на присвоении числовых значений каждому клиническому признаку, что даёт возможность по общей сумме баллов классифицировать диагноз ЮДМ как «возможный», «вероятный» или «определённый». Согласно данным критериям, присутствие у пациента гелиотропной сыпи и признака Готтрона означает «вероятную» ИИВМ (вероятность 55%). При вероятности ИИВМ более 55%,

необходимо перейти ко второму этапу диагностики и применить специальный алгоритм для идентификации конкретного заболевания из данной группы. Согласно алгоритму в случае, если возраст пациента на момент появления первых симптомов меньше 18 лет, присутствует гелиотропная сыпь или папулы Готтрона или признак Готтрона, выставляется диагноз ЮДМ. При отсутствии кожных проявлений устанавливается диагноз ювенильный миозит, кроме ЮДМ [3].

При тяжёлом течении болезни показатели КФК, ЛДГ, альдолазы, АСТ и АЛТ могут быть в 8–10 раз выше нормы, а в отдельных случаях – достигать 20-кратного превышения [4]. Важно отметить, что при длительном отсутствии лечения уровень ферментов может нормализоваться [5].

Отличительной чертой ИИВМ является выработка миозит-специфических антител (МСА) или миозит-ассоциированных антител (МАО). Частота обнаружения МСА и МАО в разных странах значительно варьируется, что связано с неодинаковой интенсивностью ультрафиолетового излучения и удаленностью от экваториальной зоны [6]. На основе выявления аутоантител была создана классификация фенотипов ЮДМ, отражающая неоднородность клинических проявлений, исходов заболевания и реакции на лечение [7, 8].

Цель работы – описание клинического случая, который соответствовал диагностическим критериям EULAR/ACR, но уровень ферментов мышечного распада не повышался. По данным ЭНМГ зафиксировано только снижение амплитуды М-ответов, отсутствовали системные признаки воспаления, а биопсия мышц и определение антител к гистидил-тРНК синтетазе не проводилось.

От законного представителя пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию результатов его обследования и лечения (дата подписания 14.10.2024г.).

Полученные результаты и их обсуждение. Мальчик Д, 9 лет, школьник, житель г. Воронежа, в октябре 2024 г. поступил в кардиоревматологическое отделение ВОДКБ №1 с жалобами на мышечную слабость, ограничение движений в верхних и нижних конечностях, болевые ощущения в спине. Беспокоили также гиперемия кожных покровов на лице в области глаз, над коленными, локтевыми, пястно-фаланговыми суставами, затруднение дыхания через нос, изменение голоса, трудности в глотании твердой пищи.

По данным анамнеза, изменения на коже беспокоят в течение 1,5 лет, ребенок наблюдался у педиатра, дерматолога, получал лечение с временным нестойким улучшением. Проводилось лечение врачом-оториноларингологом в связи с затруднением носового дыхания. В сентябре 2024г. ухудшение состояния ребенка: падения, изменение походки, трудности в самообслуживании – неспособность сесть, одеться без посторонней помощи.

Отец и мать ребенка здоровы, старший ребенок здоров. Наследственный анамнез не отягощен. Ребенок от 2 беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 1 половине, 2 срочных самостоятельных родов. Масса тела при рождении 3600гр.,

длина тела 54 см., период новорожденности протекал без особенностей, на грудном вскармливании до 1 года. Рос и развивался по возрасту. Перенесенные заболевания – ОРВИ 1-2 раза в год, ветряная оспа. Аллергологический анамнез не отягощен.

Физикальная диагностика. При поступлении состояние средней тяжести за счет выраженного суставного синдрома, ребенок не может долго стоять, находиться в вертикальном положении. Походка изменена – ходит на «цыпочках». Температура тела 36,5 С. Рост 149 см, масса тела 33 кг. Физическое развитие выше среднего, гармоничное.

Кожные покровы бледно-розового цвета, эритематозные высыпания с лиловым оттенком, элементы шелушения на веках, вокруг глаз (симптом «очков»). Участки эритемы, красно-розовые пятна над областью коленных, локтевых, пястно-фаланговых суставов (признак Готтрона). Видимые слизистые чистые, влажные. Периорбитальные отеки. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Ограничение движений в правом локтевом суставе, в правом лучезапястном, коленных суставах за счет болезненности. В других суставах движения в полном объеме, безболезненные. Затруднение при движениях (преимущественно сгибание в ногах). Со стороны правого локтевого, лучезапястного суставов дефигурация за счет пролиферативных изменений, не разгибает в полном объеме. Со стороны других суставов видимой дефигурации нет. Кожа над областью суставов обычной температуры на ощупь. Мышечный тонус и тургор тканей не изменены, при пальпации уплотнение мышц верхних и нижних конечностей.

Дыхание через нос затруднено, отделяемого нет. Голос изменен - «гнузавый». При аускультации в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД до 19 в минуту. Границы сердца перкуторно не расширены. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС – 90 уд/мин. АД 98/64 мм.рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме.

Предварительный диагноз: Дерматомиозит неуточненный.

Динамика и исходы. При поступлении в кардиоревматологическое отделение ВОДКБ №1 в биохимическом анализе крови уровень КФК (общая) - 66,0 Ед/л (N 0,0-145,0 Ед/л) ЛДГ - 224,9 Ед/л (N 110,0-295,0 Ед/л), АЛТ - 11,3 Ед/л (N 1,6-35,0 Ед/л), АСТ - 21,7 Ед/л (N 1,6-48,0 Ед/л), СРБ - 0,2 мг/л (N 0,0-5,0 мг/л); ревматоидный фактор (РФ) - 4,8 МЕ/мл (N 0,0-14,0 МЕ/мл), С4 компонент комплемента - 0,27 г/л (N 0,1-0,4 г/л). Общий анализ крови без патологии. ЭКГ: ритм синусовый, ЭОС отклонена влево, PQ 0,14", QT 0,32", ЧСС 82-86 уд/мин. НБПНПГ. Консультация оториноларинголога: острой ЛОР-патологии на момент осмотра не выявлено. ЭМГ - исследование: амплитуды М-ответов снижены по правому и левому малоберцовым нервам, правому и левому локтевым нервам, на всем протяжении по правому и левому срединным нервам в дистальных точках запястья и локтевой сгиб. Скорости проведения нервных импульсов по дистальным отделам двигательных волокон периферических нервов верхних и нижних конечностей в пределах нормы. Замедление проведения нервных

импульсов по терминалям аксонов левого малоберцового нерва. По данным ультразвукового исследования лучезапястных суставов определяются признаки тендовагинита длинного разгибателя пальцев с двух сторон, тендинита сгибателя пальцев слева. На рентгенограмме бедер в прямой проекции двусторонняя умеренная околосуставная остеопения. Мягкие ткани без грубых изменений. Рентгенография плечевых суставов с захватом плечевых областей: признаки эндоостального изменения средней трети правой плечевой кости (обызвествленный инфаркт костного мозга? сосудистая мальформация? энхондрома?), признаки двусторонней умеренной околосуставной остеопении. По данным компьютерной томографии правой плечевой кости с внутривенным болюсным контрастированием КТ-признаки объемного образования диафиза правой плечевой кости. Для исключения злокачественного процесса ребенок переведен в онкогематологическое отделение с клиническим диагнозом: Дерматомиозит неуточненный. Новообразование диафиза правой плечевой кости.

При обследовании в онкогематологическом отделении миелограмма – без патологии; магнитно-резонансная томография плечевого сустава, плеча, локтевого сустава справа – эксцентричное образование средней трети диафиза правой плечевой кости, слабоинтенсивно накапливающее контраст (можно предположить наличие неоссифицирующей фибромы). С диагнозом: Объемное образование в области диафиза правой плечевой кости, неуточненное. Дерматомиозит неуточненный пациент переведен в травматологическое отделение БУЗ ВО «ОДКБ №2» для проведения хирургического удаления образования правой плечевой кости с последующим гистологическим исследованием. По данным прижизненного патологоанатомического исследования биопсийного (операционного) материала определялась простая костная киста.

Повторная госпитализация в кардиоревматологическое отделение ВОДКБ №1 в ноябре 2024 г. По данным биохимического анализа крови КФК (общая) - 55,6 Ед/л, ЛДГ - 233,1 Ед/л, АЛТ - 9,4 Ед/л, АСТ - 19,8 Ед/л, СРБ - 0,1 мг/л. УЗИ мягких тканей: УЗ-признаки умеренных изменений в мышцах бедер и икроножных мышц с 2-х сторон, связанные с основным заболеванием. Клинический диагноз: Ювенильный дерматомиозит, активность 1, ФН I. Начата терапия метилпреднизолоном 28 мг/сутки внутрь, метотрексатом 15 мг в/м 1 раз в неделю.

При контрольном обследовании в феврале 2025 г. в биохимическом анализе крови уровень КФК (общая) - 65,8 Ед/л, АЛТ - 33,6 Ед/л, АСТ - 13,3 Ед/л, СРБ - 0,2 мг/л; РФ - 3,7 МЕ/мл, С4 компонент комплемента - 0,32 г/л. В ОАК гемоглобин - 142 г/л, эритроциты - $4,66 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты - 198×10^9 /л, лейкоциты - $10,6 \times 10^9$ /л, нейтрофилы - 59,3%, лимфоциты - 32,8%, моноциты - 7,5%, эозинофилы - 0,3%, базофилы - 0,1%, СОЭ - 5 мм/ч. ЭКГ: ритм синусовый, ЭОС отклонена влево, PQ 0,12", QT 0,32", ЧСС 54-109 уд/мин, синусовая аритмия. Нарушение внутрижелудочковой проводимости. УЗИ голеностопных суставов: УЗ-признаки пролиферативных изменений в левом голеностопном суставе. УЗИ локтевых, лучезапястных, коленных

суставов – без патологии. ЭНМГ верхних конечностей: амплитуды М-ответов значительно снижены по левому локтевому нерву на всем протяжении, в нижней трети плеча по правому локтевому нерву. Скорость проведения нервных импульсов по дистальным отделам двигательных волокон снижена по левому и правому локтевым нервам на отрезке локтевой сгиб - нижняя треть плеча. Клинический диагноз: Ювенильный дерматомиозит, активность 1, ФН I. Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга. Нейропатия локтевого нерва слева. Продолжено патогенетическое лечение: метилпреднизолоном 23 мг/сутки (снижение дозировки на 1 мг каждые 10 дней), метотрексатом 15 мг в/м 1 раз в неделю.

На фоне лечения состояние с положительной динамикой, значительно снизилась интенсивность болей в спине и нижних конечностях. Очаги гиперемии над областью суставов побледнели, уменьшились в размерах. Движения в суставах в полном объеме, безболезненные. Походка стала увереннее.

Ребенок выписан под наблюдение ревматолога и педиатра по месту жительства.

Прогноз. Прогноз заболевания относительно благоприятный, поскольку достигнут удовлетворительный ответ на проводимую терапию, активность болезни минимальная.

Слеует констатировать, что ювенильный дерматомиозит часто используется в качестве обобщающего термина для всех ювенильных миозитов. Диагноз основывается на наличии симметричной проксимальной мышечной слабости и характерных высыпаний. У большинства детей с ЮДМ наблюдается повышение уровня одного или нескольких мышечных ферментов (КФК, ЛДГ, альдолаза, АЛТ, АСТ) в сыворотке крови, но у некоторых пациентов могут быть нормальные значения, несмотря на мышечную слабость. Исключение составляют пациенты с очень ранней стадией болезни, при которой появляются сыпь и лихорадка, но до возникновения мышечной слабости, либо пациенты с большой продолжительностью заболевания при отсутствии лечения [5]. От первых симптомов заболевания до начала лечения у нашего пациента прошло более полутора лет, что может объяснять нормальный уровень мышечных ферментов.

Выводы. Описанный клинический случай показывает, что нормальный уровень ферментов мышечного распада не исключает диагноз ювенильного дерматомиозита. Использование современных диагностических критериев EULAR/ACR (2017 г.) позволит ускорить постановку диагноза и начало лечения. Идентификация аутоантител и выделение клинических фенотипов пациентов с ЮДМ в перспективе будет иметь решающее значение для облегчения диагностики, уточнения прогноза и определения вероятности ответа на стандартное лечение.

Литература / References.

Подчерняева, Н. С., Коневина, М. С., Тихая, М. И. Ювенильный дерматомиозит: современные представления. Часть 2: оценка активности и лечение // Педиатрия. — 2019. — Т.98. — № 5. — С. 135-146. DOI: 10.24110/0031-403X-2019-98-5-135-146

2. Клинические рекомендации. Ювенильный дерматомиозит. 2017. – Текст : электронный // Союз педиатров России: официальный сайт. – URL: https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/deystvuyushchie-klinicheskie-rekomendatsii/yuvenilnyy_dermatomyozit_KP480.pdf (дата

обращения: 30.06.2025).

3. Lundberg I.E., Tjärnlund A., Bottai M. et al. European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups // *Arthritis & Rheumatology*. — 2017. — Vol. 69, № 12. — P. 2271–2282. — DOI: 10.1002/art.40320.

4. Мамедова С. Н., Мусаев С. Н. Трудности ранней диагностики ювенильного дерматомиозита: краткий обзор литературы и клинический случай // *Астраханский медицинский журнал*. — 2023. — Т. 18. — № 1. — С. 106–115. DOI: 10.29039/1992-6499-2023-1-106-115.

5. Pachman L.M., Nolan B.E., DeRanieri D., Khojah A.M. Juvenile Dermatomyositis: New Clues to Diagnosis and Therapy // *Current Treatment Options in Rheumatology*. — 2021. — Vol. 7, № 1. — P. 39–62. — DOI: 10.1007/s40674-020-00168-5.

6. Aguilar-Vazquez A, Chavarria-Avila E, Pizano-Martinez O et al. Geographical Latitude Remains as an Important Factor for the Prevalence of Some Myositis Autoantibodies: A Systematic Review // *Front Immunol*. — 2021. — Vol. 12. — Art. 672008. — DOI: 10.3389/fimmu.2021.672008.

7. Kwiatkowska D., Reich A. The Significance of Autoantibodies in Juvenile Dermatomyositis // *Biomed Research International*. — 2021. — Vol. 2021. — Article ID 5513544. — DOI: 10.1155/2021/5513544.

8. Li D., Tansley S. L. Juvenile Dermatomyositis-Clinical Phenotypes // *Current Rheumatology Reports*. — 2019. — Vol. 21, № 12. — Art. 74. — DOI: 10.1007/s11926-019-0871-4.

Abstract.

I.V. Kondratyeva¹, M.M. Zakirov², A.I. Zhiteneva², S.A. Tishkina¹

Difficulties in diagnosing juvenile dermatomyositis

¹*Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko;*

²*Voronezh Regional Children's Clinical Hospital No. 1, Voronezh*

Juvenile dermatomyositis is a rare systemic disease of autoimmune etiology characterized by damage to small vessels of the skin, skeletal muscles, and internal organs, which manifests itself as symmetrical weakness of the proximal muscles and a characteristic rash. The article describes a 9-year-old boy with clinical features of juvenile dermatomyositis and normal values of creatine phosphokinase, lactate dehydrogenase, aspartate aminotransferase, and alanine aminotransferase. According to electroneuromyography, a decrease in the amplitude of M-responses was noted. Significant clinical improvement was observed after one week from the beginning of immunosuppressive therapy. The presented clinical case shows that juvenile dermatomyositis is a difficult-to-diagnose disease that can occur with normal levels of muscle breakdown enzymes.

Keywords: juvenile dermatomyositis; creatine phosphokinase; aspartate aminotransferase; alanine aminotransferase.

Сведения об авторах: Кондратьева Инна Владиславовна – к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, e-mail: innakondrateva6121@yandex.ru; Закиров Марат Магдамович – зав. кардиоревматологическим отделением БУЗ ВО ВОДКБ № 1, г. Воронеж, e-mail: maratzak3@mail.ru; Житенёва Анастасия Ивановна – детский кардиолог, ревматолог кардиоревматологического отделения БУЗ ВО ВОДКБ 3 1, г. Воронеж, e-mail: zhiteneva.anastasia@mail.ru; Тишкина Светлана Андреевна – ординатор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, e-mail: tishkinasvetlana1201@mail.ru.

Конфликт интересов: Авторы сообщают об отсутствии сторонних источников финансирования и конфликта интересов.

Статья поступила в редакцию 22.08.2025; одобрена рецензентами и принята к публикации 17.09.2025.