

4.11. Юношеский дерматомиозит

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) – это хроническая иммуновоспалительная миопатия неясной этиологии с характерными изменениями кожи (в виде эритемы и отека). Наиболее распространенное воспалительное заболевание мышц у детей, характеризующееся проксимальной мышечной слабостью и характерной сыпью.

МКБ-10

M33.0 Дерматополимиозит

Классификация ювенильного дерматомиозита

(Л.А. Исаева, М.А. Жвания, 1978)

Форма	1. Первичная идиопатическая: - дерматомиозит - полимиозит 2. Вторичная опухолевая: - дерматомиозит - полимиозит
Течение	- острое - подострое - первично-хроническое - хроническое (ранее протекавшее остро или подостро) волнообразное с непрерывным рецидивированием миопатический криз
Фаза и степень активности	Активная: - III максимальная - II умеренная - I минимальная Неактивная (ремиссия)
Клинико-морфологическая характеристика поражений кожи, подкожной клетчатки, слизистых оболочек	1. Параорбитальная лиловая эритема с оттенком, без оттенка 2. Эритематозно- лиловые элементы над областью суставов 3. Сосудистый стаз 4. Капилляриты 5. Телеангиоэктазии 6. Распространенные отеки 7. Пойкилодермия 8. Пролежни 9. Стоматит 10. Конъюнктивит
Характеристика поражений мышц, суставов	1. Поражение скелетных мышц (слабость, боли, отеки, уплотнение, гипотрофия, кальциноз - ограниченный, диффузный) 2. Выделить группу пораженных дыхательных и глоточных мышц 3. Артралгии 4. Артрит (острый, подострый, хронический) 5. Сухожильно-мышечные контрактуры
Характеристика поражений других органов и систем	1. Сосудисто-интерстициальная пневмония 2. Аспирационная бронхопневмония 3. Плеврит 4. Остаточные явления перенесенного плеврита (уплотнения)

	костальной и междолевой плевры, спайки) 5. Миокардит (диффузный, очаговый) 6. Коронарит 7. Дистрофия миокарда 8. Эндокардит 9. Энцефалит 10. Полирадикулоневрит 11. Полиневрит 12. Вегетативные расстройства 13. Эрозивно-язвенный эзофагит 14. Абдоминальный синдром (гастрит, энтероколит, язва желудка и кишечника, ЖК кровотечение) 15. Гепатомегалия (гепатит) 16. Спленомегалия 17. Лимфоаденопатия 18. Нефропатия
Состояние опорно-двигательного аппарата	ФН 3 – функциональная недостаточность III степени ФН 2- функциональная недостаточность II степени ФН 2- функциональная недостаточность I степени ФН 0- функция полностью сохранена
Осложнения	- ДН - СН - нарушения функции опорно-двигательного аппарата - изъязвления кожи - эрозивно-язвенное поражение ЖКТ - инфекционные осложнения преимущественно гнойного характера

Пример формулировки диагноза:

Ювенильный дерматомиозит, активность 3 ст., острое течение, лиловая эритема лица, ливедо, трофические нарушения и кальциноз подкожно-жировой клетчатки туловища, анемия легкой степени, лимфопролиферативный синдром. ФН2-3.

Ювенильный дерматомиозит, активность 3 степени, острое течение, лиловая эритема лица, эритематозно- лиловые элементы над областью суставов, капиллярит, конъюнктивит, миопатический криз, поражение глотательных мышц, миокардит, полирадикулоневрит, ФН-3.