

### Задача 4.11.1.

Мальчик В., 1 г 11 мес., поступил на обследование с жалобами на выраженную мышечную слабость, лиловые пятна на теле в течение последних 4 месяцев, длительную лихорадку. Заболевание началось в июле, на пике жаркого лета. Мать заметила, что ребенок стал малоподвижным, на коже щек и ушных раковин, вокруг глаз появились лиловые пятна, периодически отмечались подъемы температуры до 39<sup>0</sup>. Госпитализирован в стационар с диагнозом геморрагический васкулит. На фоне лечения эффекта не было – продолжал высоко лихорадить, сыпь стала более распространенной, нарастала мышечная слабость – не мог самостоятельно сесть в кровати, наклониться из положения стоя, перестал прыгать, бегать, предпочитал лежать. Сидеть без опоры на руки или поддержки тоже не мог. Был переведен в детское кардиоревматологическое отделение для уточнения диагноза и лечения.

Мальчик из двойни (разнойцевые близнецы), до настоящего заболевания ребенок рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими нетяжело. С рождения на искусственном вскармливании, с 3 мес. мать отмечала зудящие высыпания на коже лица, туловища ребенка.

При поступлении: выраженная мраморность кожи, эритематозно-лиловые пятна неправильной формы на лице, ушных раковинах, над коленными и локтевыми суставами, отмечена гиперемия кожи и атрофические рубчики над межфаланговыми суставами кистей рук. На боковой поверхности туловища и над лопатками сыпь напоминает рисунок дерева, там же, под кожей, имеются единичные болезненные узлы каменистой плотности, размером с горошину. Там же единичные мелкие изъязвления кожи, геморрагические корочки и рубчики. Суставы не изменены. Выраженная мышечная слабость проксимальных групп мышц, не сидит, стоит с трудом, не ходит. Акт глотания и фонация не нарушены. Микрополиадения. Над легкими перкуторно легочный звук, дыхание пуэрильное. Границы относительной сердечной тупости не изменены. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень +4 см, селезенка не пальпируется. Отправления не нарушены, окраска кала и мочи обычная.

*В анализе крови* анемия легкой степени, формула белой крови не изменена, СОЭ в норме. *В биохимическом анализе крови* диспротеинемия со значительным повышением  $\gamma$ -глобулинов (32%), признаки цитолиза (резкое повышение АЛТ, АСТ – до 1400 Ед/л, высокие КФК, ЛДГ), СРБ++, др. показатели в норме. *Анализ мочи* без патологии. *По Эхо-КГ* исключена органическая патология сердца, *на УЗИ* незначительные диффузные изменения в печени, гепатомегалия, небольшое увеличение селезенки. LE клетки не обнаружены. *Электромиография* - признаки воспалительного поражения проксимальных групп мышц конечностей и туловища.

Выберите правильный вариант диагноза:

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