

Дерматомиозит

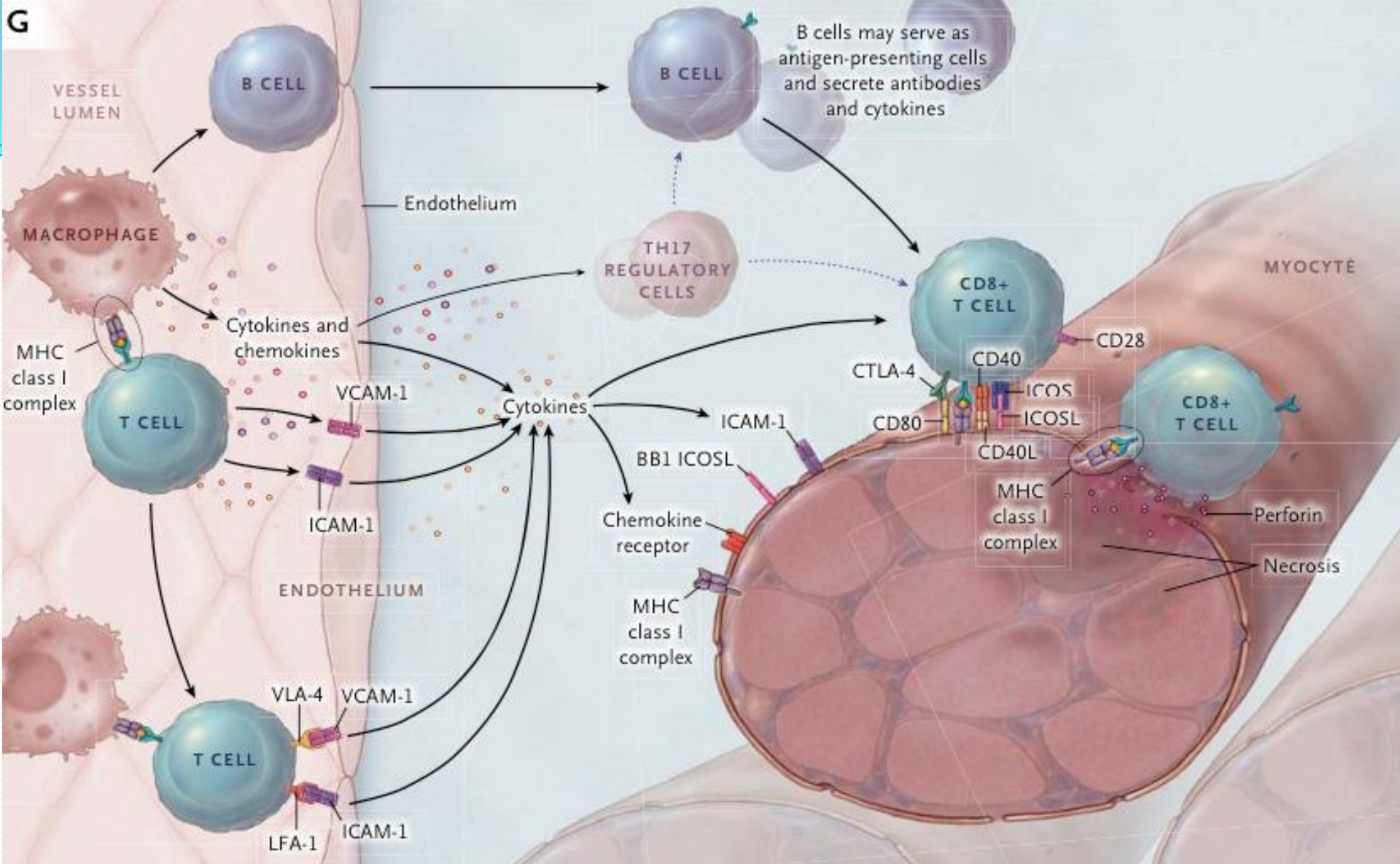
Дерматополимиозит – гетерогенная группа хронических воспалительных заболеваний с преимущественным поражением поперечно - полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, кожи в виде эритемы и отека, с частым поражением внутренних органов, относящаяся к диффузным болезням соединительной ткани

Клиническая классификация (Woltman R.L., 1994)

- Идиопатические воспалительные миопатии
 1. Первичный дерматомиозит
 2. Первичный полимиозит
 3. Ювенильный дерматомиозит
 4. Миозит, ассоциированный с системным заболеванием соединительной ткани (перекрестный синдром)
 5. Миозит, ассоциированный с опухолями Миозит с внутриклеточными «включениями»
 6. Миозит, ассоциированный с эозинофилией
 7. Оссифицирующий миозит
 8. Локализованный (очаговый) миозит
 9. Гигантоклеточный миозит
- Миопатии, вызываемые инфекциями
- Миопатии, вызываемые лекарственными средствами и токсинами

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ Ключевым звеном патогенеза дерматомиозита как у детей, так и у взрослых является микроангиопатия с вовлечением капилляров эндомизия. В основе поражения сосудистой б стенки лежит отложение депозитов в эндотелиальных клетках, которые состоят из антител к неизвестному антигену и активированных компонентов системы комплемента C5b-9 в виде мембраноатакующего комплекса (МАК). Отложение этих комплексов индуцирует некроз эндотелия, что приводит к потере капилляров, к ишемии и деструкции мышечных волокон. Отложение МАК выявляется на самых ранних стадиях болезни, оно предшествует изменениям в мышцах. Этот процесс регулируется цитокинами, продуцируемыми иммунокомпетентными и эндотелиальными клетками, которые, в свою очередь, вызывают активацию Т-лимфоцитов и макрофагов и вторичное разрушение миофибрилл



G

Клиника

Кожный синдром: эритема, имеющая вид солнечного ожога или пурпурно-лиловая на открытых частях тела, над суставами, параорбитальный отек, эритема верхнего века с лиловым оттенком - «дерматомиозитовые очки», капилляриты ладоней, пальцевых подушечек; плотный или тестоватый отек лица, кистей, реже стоп, голеней, туловища (в сочетании с эритемой).



Кожный синдром: эритема, имеющая вид солнечного ожога или пурпурно-лиловая на открытых частях тела, над суставами, параорбитальный отек, эритема верхнего века с лиловым оттенком - «дерматомиозитовые очки», капилляриты ладоней, пальцевых подушечек; плотный или тестоватый отек лица, кистей, реже стоп, голеней, туловища (в сочетании с эритемой).



Диагностические критерии:

Кожный синдром: эритема, имеющая вид солнечного ожога или пурпурно-лиловая на открытых частях тела, над суставами, параорбитальный отек, эритема верхнего века с лиловым оттенком - «дерматомиозитовые очки», капилляриты ладоней, пальцевых подушечек; плотный или тестоватый отек лица, кистей, реже стоп, голеней, туловища (в сочетании с эритемой).



Симптом Готтрона — появление красных и розовых, иногда шелушащихся узелков и бляшек на коже в области разгибательных поверхностей суставов (чаще межфаланговых, пястнофаланговых, локтевых и коленных). Иногда симптом Готтрона представлен только неярким покраснением, впоследствии полностью обратимым.



Симптом Готтрона — появление красных и розовых, иногда шелушащихся узелков и бляшек на коже в области разгибательных поверхностей суставов (чаще межфаланговых, пястнофаланговых, локтевых и коленных). Иногда симптом Готтрона представлен только неярким покраснением, впоследствии полностью обратимым.



Гелиотропная сыпь — представляет собой лиловые или красные кожные высыпания на верхних веках и пространстве между верхним веком и бровью (симптом «лиловых очков»), часто в сочетании с отеком вокруг глаз. Сыпь может располагаться также на лице, на груди и шее (V-образная), на верхней части спины и верхних отделах рук (симптом «шали»), животе, ягодицах, бедрах и голених. Часто на коже у больных появляются изменения по типу ветки дерева (древовидное ливедо) бордово-синюшного цвета в области плечевого пояса и проксимальных отделов конечностей.





V-образная сыпь. Сливающаяся эритематозная сыпь на груди и шее.

Симптом шали –
эритематозная
сыпь на верхней
части спины и
верхних отделах
рук



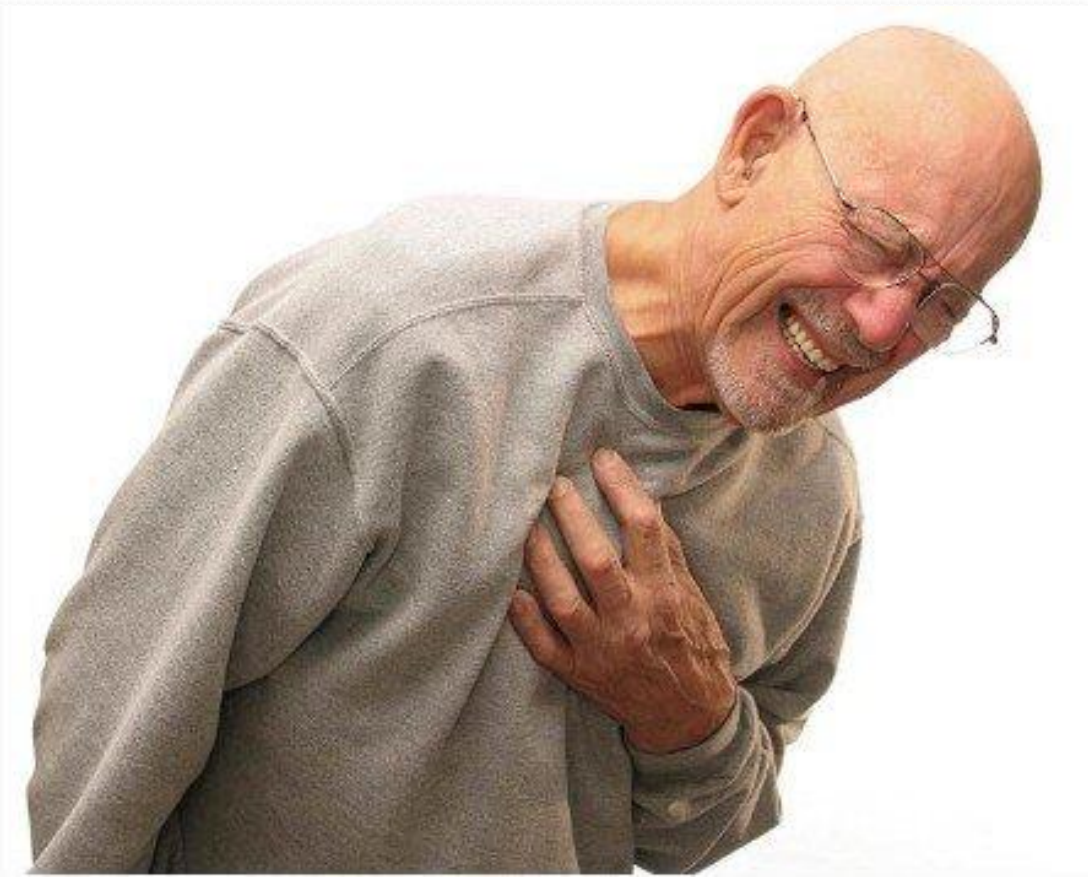
Диагностические критерии:

- Скелетно-мышечный синдром: генерализованное поражение поперечно-полосатых мышц, на ранних этапах - нарастающая слабость мышц плечевого пояса и проксимальных отделов нижних конечностей, миалгии, отеки мышц; позже миосклероз, контрактуры, атрофии проксимальных отделов конечностей.



Диагностические критерии:

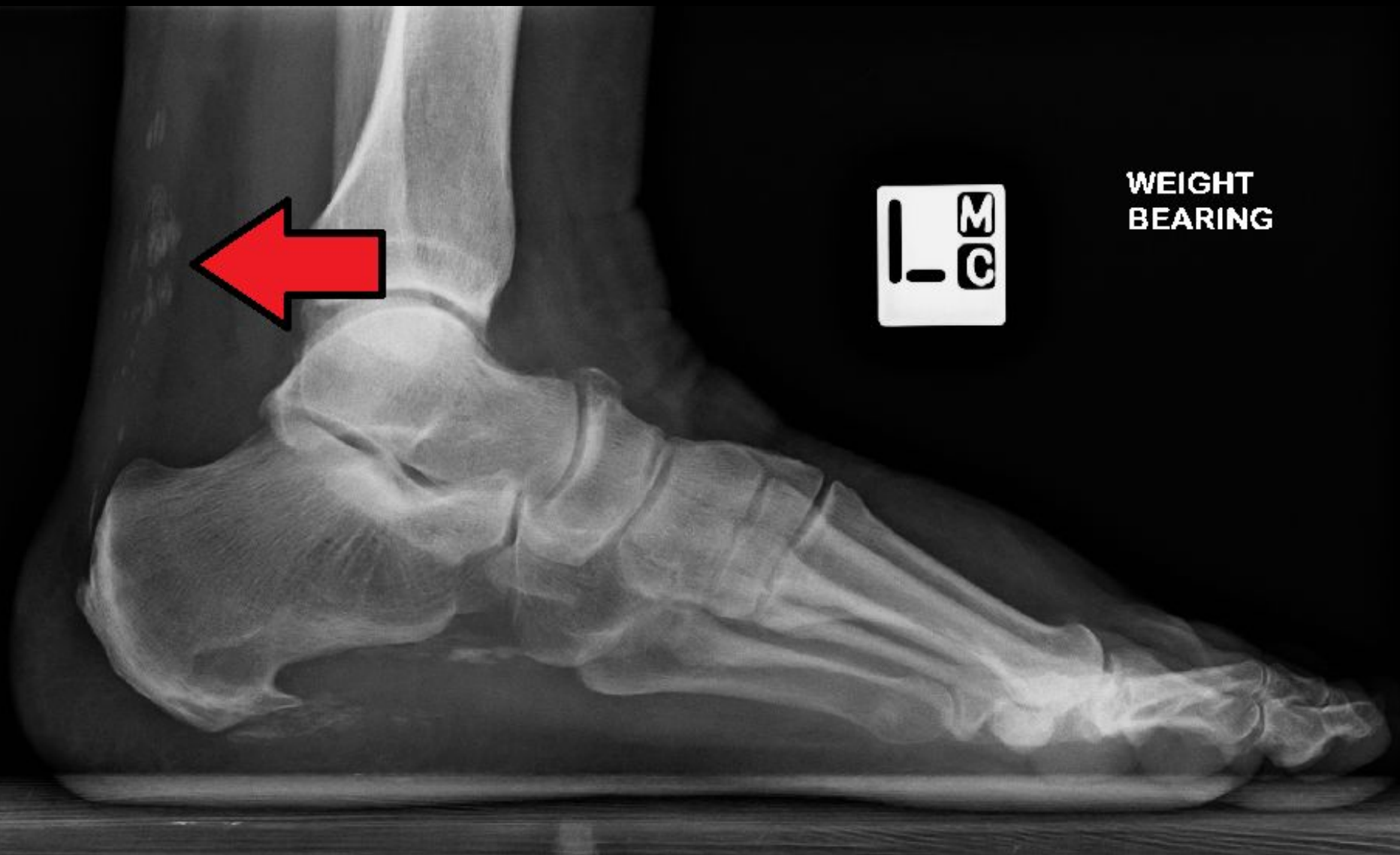
Висцерально-мышечный синдром: поражение дыхательных мышц, включая диафрагму (одышка, высокое стояние и вялость дыхательных экскурсий диафрагмы, снижение жизненной емкости легких и резерва дыхания), глотки, пищевода, гортани (дисфагия, поперхивание, дисфония), миокарда (миокардит, дистрофия, интерстициальный отек).



Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) – тяжелое прогрессирующее системное заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией. Отличиями ЮДМ от дерматомиозита взрослых являются распространенный васкулит, выраженные миалгии, более частое поражение внутренних органов и высокая частота развития кальциноза, а также крайне редкая ассоциация с неопластическим процессом.

**Кальциноз
подлежащих
тканей**





WEIGHT
BEARING



Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий
Необходимый объем обследования перед плановой госпитализацией:
1.ОАК (развернутый) 2.Биохимические исследования:общий белок, СРБ, РФ,креатинин, липидный спектр,глюкоза, КФК, альдолаза, лактатдегидрогеназа, АЛТ, АСТ, билирубин, тимоловая проба 3. Иммунологические исследования:АНФ, антитела к нативной и денатурированной ДНК, миозитспецифические антисинтетазные антитела (к гистидин-синтетазе (анти-Jo-1). 4.Определение содержания Т3,Т4, ТТГ 5.ОАМ 5.Определение СА-15,3, СА-125, PSA (исключение рака яичников, молочной железы, предстательной железы) 6.Коагулограмма 7.Микрореакция

Обязательные инструментальные исследования: Однократно:
Рентгенография органов грудной клетки, кистей, УЗИ почек, печени, селезенки, ЭКГ, ЭХОКГ, электромиография, фиброгастроскопия.
Биопсия проксимальной мышцы (дельтовидной, ягодичной).

Дополнительные инструментальные и лабораторные исследования проводятся в зависимости от наличия сопутствующей патологии, наличия висцеропатий и осложнений медикаментозной терапии.

Дифференциальная диагностика: Дифференциальную диагностику ИВМ проводят с широким кругом заболеваний, сопровождающихся проксимальной мышечной слабостью. □ неврогенные миопатии (амиотрофический склероз, полиневропатия, спинальная амиотрофия Кугельберга-Веландера, синдром Кеннеди (спинобульбарная мышечная атрофия передних рогов спинного мозга), демиелинизирующие полинейропатии (острая, хроническая), невральная перонеальная амиотрофия Шарко-Мари-Тута). □ Первично-мышечные заболевания: инфекционные миозиты (бактериальные и вирусные миозиты), поражение мышц при токсоплазмозе, трихинеллезе, цистицеркозе, эхинококкозе □ лекарственные миопатии могут возникать при использовании ГК, пенициллина, хлорохина (например, делагил), гидроксихлорохина (например, плаквенил), колхицина, статинов, гемфиброзила, эритромицина, эметина, зидовудина, а также при алкогольной и наркотической (кокаин) интоксикации, длительном приёме гормонов щитовидной железы в высоких дозах. Для стероидной миопатии характерны нормальный уровень КФК, увеличение мышечной силы на фоне снижения дозы ГК □ метаболические миопатии (нарушение метаболизма гликогена, липидов, пуринов). Характерный признак-снижение толерантности к физической нагрузке и восстановление мышечной силы на фоне отдыха. □ эндокринные миопатии □ прогрессирующие мышечные дистрофии □ амилоидоз □ рабдомиолиз □ ревматическая полимиалгия и др. миопатии

Тактика лечения:

Немедикаментозное лечение Адаптация к физической активности. Профилактика травматизма

Соблюдение диеты с достаточным содержанием кальция, витамина Д

Строгое исключение продуктов, содержащих углеводы.

начала (симптомов) ассоциируется с благоприятным прогнозом. • Адекватная начальная доза: в зависимости от тяжести заболевания начальная доза колеблется от 1 до 2 мг/кг/сут. • Ежедневный прием ГК. Суточную дозу ГК в начале лечения следует делить на 3 приема (оценивая ее переносимость), однако, в течение первой половины дня; затем перевести пациента на прием полной дозы ГК в утренние часы. Оценка эффективности терапии проводится через 2-4 недели от начала терапии ГК. Положительный эффект терапии расценивается при начавшемся снижении уровня КФК, АСТ, АЛТ, уменьшении интенсивности кожных проявлений, нарастании мышечной силы. В случае отсутствия положительной динамики - увеличить дозу ГК до 1,5 мг/кг/сут. Длительность начальной дозы ГК составляет, в среднем, 2,5-3 месяца. Снижение дозы ГК начинается при нормализации уровня КФК в сыворотке крови, исчезновении спонтанной активности при и-ЭМГ, нарастании мышечной силы, объема движений и проводится под строгим клинико-лабораторным контролем. Доза ГК постепенно снижается по $\frac{1}{4}$ дозы от исходной в месяц, в среднем, по $\frac{1}{2}$ - $\frac{1}{4}$ таблетки в 5-7-10 дней до достижения поддерживающего уровня. Темп снижения зависит от исходной дозы ГК и степени активности болезни. Чем ниже доза ГК, тем медленнее ее снижение. Поддерживающая доза ГК индивидуальна: 5-10, реже 15 мг/сутки и зависит от клинико-иммунологического подтипа болезни, возраста больного. При ЮДМ известны случаи клинико-лабораторной ремиссии на фоне длительной отмены терапии. Полная отмена ГК у взрослых пациентов, как правило, ведет к обострению болезни, даже если они несколько лет находились в состоянии полного клинического ответа. Пульс-терапия ГК у взрослых пациентов не является основополагающей при ПМ/ДМ и не служит поводом для применения меньших (не адекватных) доз ГК назначаемых внутрь, как в острый период болезни, так и при ее обострении.

Клинический случай

Пациент Г., 53 лет, поступил в отделение терапии с жалобами на покраснение кожи грудной клетки, живота, спины, лица, кожи над суставами кистей, локтевыми, коленными суставами; неинтенсивный кожный зуд; слабость проксимальных групп мышц верхних и нижних конечностей, увеличивающаяся в покое и уменьшающаяся при движении; невозможность поднять руки выше уровня плеч, поднять ноги в положении лежа из-за слабости мышц, сложно пониматься по лестнице; невозможность встать с постели (только сползает на пол); боли в пястно-фаланговых суставах при сжимании кисти; появление боли в мышцах плеч, предплечий, голеней, бедер при движениях; разницу АД на правой и левой руке более 10 мм рт. ст.

Anamnesis morbi. Заболевание началось 5 месяцев назад с поражения кожи.

Появились покраснения на коже туловища, над суставами кистей, локтевыми и коленными суставами. Беспокоил зуд покрасневшей кожи. Почти сразу же присоединилась боль в мелких суставах кистей.

3 месяца назад стала беспокоить боль и слабость в проксимальных группах мышц верхних и нижних конечностей. 2 месяца обратился к терапевту и в конце месяца был госпитализирован в ЦРБ с высоким уровнем КФК, АЛТ, АСТ. Слабость мышц с июня месяца до настоящей госпитализации прогрессировала.

Считает, что причина болезни — последствия острого аппендицита с перитонитом, в результате которого была проведена аппендэктомия в декабре 2013 г.

Клинический случай

12 сентября 2014 г. был консультирован ревматологом, который заподозрил I дерматомиозит. Рекомендовано сдать анализы на антинуклеарные антитела, пройти игольчатую электромиографию прямых мышц бедер и дельтовидных мышц. Назначен преднизолон 20 мг в сут. 01.10.2014 г. — госпитализация в терапевтическое отделение № 4 РКБ № 2. Доза преднизолона была увеличена до 70 мг. На фоне приема 70 мг преднизолона прекратился зуд, перестала прогрессировать слабость мышц, но мышечная сила не выросла.

Anamnesis vitae. Перенесенные заболевания: ОРВИ, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки (два обострения, последнее в 2000 г.). ИБС: Стенокардия напряжения 2 ФК. ПИКС (ОИМ без зубца Q от 09.2009 и 04.2010 г.). Ангиопластика, стентирование (04.2010 г.). Гипертоническая болезнь, III стадия, 3 степень, риск 4. ХСН I стадия, ФК II. Диффузный зоб 2 ст. (по ВОЗ). Эутиреоз. Туберкулез, гепатит, сахарный диабет отрицает. Переливание крови и ее компонентов не было. Аллергические реакции отрицает. Вредные привычки: отрицает. Аппендэктомия в декабре 2013 г.





