

# Дерматополимиозит

A low-angle, upward-looking photograph of a dense forest. The image captures the intricate network of dark tree trunks and branches reaching towards a thick canopy of vibrant green leaves. Sunlight filters through the foliage, creating a bright, starburst effect in the lower right quadrant and casting dappled light across the scene. The overall atmosphere is serene and natural.

- **Дерматополимиозит (ДМ)** – көлденең жолақ және бірыңғай салалы бұлшық еттер зақымдануымен , қозғалыс қызметі бұзылатын, тері эритема және ісіну түрінде зақымданатын, вицеральді ағзалар патологиясымен көрінеді.
- Жүйелі сипатқа ие дәнекер тінінің үдемелі қабыну ауруы.



- Науқас адамдардың 25-30% терінің зақымдануы болмайды, полимиозит деп атайды.
- Сирек кездесетін ауру.
- Әйелдер еркектерге қарағанда 2-3 есе жиі ауырады.
- Көбіне 10-14 және 45-64 жас аралықтарында жиі ауырады.



## Этиологиясы

*идиопатиялық және ісіктік (екінші ретті)*

- Идиопатиялық ДМ себебі белгісіз. Себебі инфекция (вирустар, токсоплазмоз), дәрілер және генетикалық фактор болуы мүмкін.
- Ісіктік (екінші ретті) ДМ барлық аурудың 25% құрайды. Ең жиі ДМ өкпе, ішек, қуық асты без, анабез ісігі және гемобластоздарда кездеседі.



- Аурудың дамуына жағдай туғызатын факторларға ошақты инфекцияның өршуі, салқын тию, күнтийю, гиперинсоляция, вакцинация, дәрілік аллергия. Кейде ДМ алдында денеге шамадан тыс күш түсу және психотравма кездеседі.
- Болжам себеп фактордың әсерінен Т және В-лимфоциттер арасындағы қатынастың дисбалансы
- иммундық жауаптың бұзылуы



# Классификациясы

## *А. Пайда болуы бойынша:*

Идиопатиялық (бірінші ретті)

Паранеопластикалық (екінші ретті)

## *В. Даму барысы:*

Жедел

Жеделдеу

Созылмалы

## *С. Кезеңдері:*

Продром кезеңі, бірнеше күннен айға дейін

Манифестация кезеңі, тері, бұлшықет, жалпы синдромдар

Дистрофиялық немесе кахексиялық, терминальді кезең; асқынулар кезеңі

*Д. Активтілік дәрежелері: I, II, III*

*Е. Басты клиникалық белгілері (синдромдар).*



# КЛИНИКАСЫ

- *Терінің зақымдану белгілері* эритема мен ісіну.
- Ақшыл көк түсті эритема мен ісіну көз айналасында (параорбитальдық аймақ) анықталады (көзілдірік симптомы).
- Эритема бетке, мойынға, кеудеге («деколте»), арқаға («шәлі» зонасы), шынтақ және тізе буындарының аймағына тарайды.
- Алақанның дақ түрінде эритемалық түлеуі «машинист (механик) қолы» деп аталады.
- Бунақаралық буындардың сырт бетінің эритемалық түлеген дақтары Готтрон симптомы деп аталады. Тырнақ айналасының да эритемасы анықталады.
- Эритема мен ісінуден басқа теріде пигментация және депигментация аймақтары, телеангиэктазиялар болады, терінің құрғауы мен гиперкератоз (пойкилодерматомиозит) анықталады.
- Ауру ұзақ дамығанда теріатрофияланады.









дерматомиозит у ребенка фото





1



2



4



3



5



## Ювенильный дерматомиозит



MedUniver.com  
Телемедицина

## Ювенильный дерматомиозит



MedUniver.com  
Все по медицине....





# *БҰЛШЫҚЕТТЕРДІҢ ЗАҚЫМДАНУЫ– ДМ*

## *ПАТОГНОМОНИЯЛЫҚ БЕЛГІСІ*

- Аяқ-қолдың бұлшық еттерінің зақымдануы, науқас адам қолын көтере алмайды, шашын тарай алмайды («шаштарақ симптомы»), киіне алмайды («көйлек симптомы»), орындықтан тұра алмайды.
- Бұлшықеттердің зақымдануына байланысты ауру адам басын жастықтан көтере алмайды, басын ұстап тұра алмайды. Көмей мен жұтқыншақ бұлшықеттерінің зақымдануында дисфагия (тамақ мұрын арқылы кері құйылады), дауыстың мыңқылдап және қырылдап естілуі.
- Патологиялық процеске көз қозғаушы бұлшық ет қосылғанда диплопия және қабақтың птозы, мимикалық мускулатура қосылғанда – беттің маска сияқты түрі, сфинктерлер қосылғанда – дәреттерді ұстай алмау, қабырғааралық бұлшық еттер мен диафрагма қосылғанда – тыныстың бұзылуы байқалады.
- Бұлшықеттер сипап тексергенде ауырсыну сезімі және ісінген, кейін олардың қатаюы қосылады.



- ДМ балаларда созылмалы дамуында кальцификация болалады. Кальцификаттар тері астында, тері ішінде, бұлшықет жанында, бұлшықет ішінде орналасады. Жиі иық және жамбас белдігінде анықталады , осы аймақтағы бұлшықеттердің функциясын бұзады.
- Кілегей қабықтардың зақымдануы конъюнктивит, стоматит.
- **Буын синдромы** науқастардың жартысында кездеседі және полиартралгия, білезік буындары мен қолұшы буындарының симметриялы өткінші артриті (артритке тән барлық белгілердің болуы) түрінде көрініс береді. Буындардың деформациясы болмайды.



- ДМ *жүректің зақымдануы* жиі кездеседі, миокардит және кардиосклероз дамуымен сипатталады, аритмия және өткізгіштіктің бұзылуы, қан іркілісуі, жүрек жетіспеушілігі белгілері байқалады. Перикардит сирек кездеседі. Рейно синдромы және васкулит белгілері болады.
- *Өкпе* интерстициальды пневмония, фиброздаушы альвеолит және аспирациялық пневмония түрінде зақымданады.



- Асқорыту мүшелері жағынан фарингеальды - өңештік дисфагия : тамаққа шашалу, қою және сұйық тамақты жұтудың бұзылуы; тамақ мұрын арқылы кері құйылуы. Дисфагияға қоса дисфония (мұрын арқылы сөйлеу).
- Науқастардың үштен бірінде гепатомегалия және бауыр функцияларының бұзылу белгілері анықталады.
- Бүйректер сирек зақымданады. Гломерулонефрит (протеинурия) байқалады, сирек – нефроз синдромы кездеседі.
- Нерв жүйесі өте сирек зақымданады, полиневрит және вегетативтік дисфункция байқалады.
- Аурудың ауыр дамуында жыныс бездерінің, бүйрек үсті бездерінің қызметі төмендейді.





## ДАМУ БАРЫСЫНА ҚАРАП АУРУДЫҢ 3 ВАРИАНТЫН АЖЫРАТАДЫ: ЖЕДЕЛ, ЖЕДЕЛДЕУ ЖӘНЕ СОЗЫЛМАЛЫ.

- Жедел даму бұлшықеттердің жайылмалы зақымданып, олардың толық қимылсыздық күйге жетуімен сипатталады, дисфагия, эритема, висцериттер болады, 2-6 айдан кейін өліммен аяқталады.
- Жеделдеу даму симптомдардың біртіндеп көбеюімен, аурудың циклді дамуымен, аурудың толық клиникалық көрінісі 1-2 жылдан кейін пайда болуы.
- Созылмалы даму жеке вариант ретінде кездесуі мүмкін, алдыңғы екі варианттың әрі қарай даму нәтижесі болуы мүмкін. Аурудың клиникалық белгілерінде тері мен бұлшықеттің зақымдануы басым болады, висцеральды патология төменгі дәрежеде болады. Ауру циклді дамиды, баяу үдейді. Бұлшықеттердің жергілікті зақымдануы.





**□ 3 активтілік дәрежесін :**

**I дәрежесінде ЭТЖ 20 мм/сағ. дейін  
көбейеді,**

**II дәрежесінде 21-40 мм/сағ. дейін,**

**III дәрежесінде – 40 мм/сағ. жоғары  
көтеріледі.**

## ДМ дамуының 3 кезеңі

- 1. Продром.** Бірнеше күннен бір айға дейін және одан ұзақ уақытқа созылады, тек бұлшықет зақымдану белгілері немесе тек тері зақымдануы белгілерінің болуымен және дене қызуының көтерілуімен сипатталады.
- 2. Манифестация.** Айқын басты синдромдар – тері, бұлшықет зақымдануы және жалпы синдром белгілері болады.
- 3. Дистрофиялық** (терминальдық) асқынулар белгілері болады.



## *ҚОСЫМША ТЕКСЕРУЛЕР.*

- ҚЖА: процестің активтілік дәрежесіне сәйкес ЭТЖ.
- БХ: альфа-2-гамма-глобулиндердің, серомукоидтың, сиал қышқылдарының, фибриногеннің, миоглобиннің, КФК активтілігінің, трансаминазалардың (әсіресе АСТ), ЛДГ мен альдолазаның көбеюі.
- Иммунологиялық тексеру. ДМ-те аминоксилсинтетазаға (Анти-Jo-1) қарсы антиденелер, антисинтетазалық емес цитоплазмалық антиденелер (анти-SRP), антиядролық антиденелер (Анти-PM (sd)) көбейеді.



- Электромиограмма: полифазалық өзгерістері бар қысқа толқындар, тыныш күйде фибриллярлық осцилляциялар.
- ЭКГ: жайылмалы өзгерістер, ырғақ пен өткізгіштіктің бұзылуы.
- Рентгенологиялық тексеру: жұмсақ тіндерде кальцификаттардың болуы.
- Spiroграфия: рестриктивті тыныс жетіспеушілігі.
- Тері – бұлшықет қиығының биопсиясы: ауыр миозит, көлденең жолақтардың жойылуы, бұлшықеттің инфильтрациясы, атрофиясы және фиброзы. Теріде – емізікшелер атрофиясы, шаш фолликулдары мен май бездерінің дистрофиясы, коллаген талшықтарының өзгеруі, периваскулярлық инфильтрация.



- ДМ асқынулары:
- 1. Тағам массасының аспирациясы.
- 2. Пневмония.
- 3. Жүрек әлсіздігі.
- 4. Бүйрек жетіспеушілігі.
- 5. Тыныс жетіспеушілігі.
- 6. Терінің тесілуі, дистрофия, титықтап жүдеу.



# ДИАГНОЗ ҚОЮ

- ДМ-ң диагностикалық критерийлерінің ішінде ең кең тарағаны АРА (Америка ревматологтар ассоциациясы) критерийлері; ол бойынша ДМ-ң диагнозын қою критерийлері басты және қосымша критерийлер болып бөлінеді.
- А. Басты (негізгі) критерийлері:
  - 1. Терінің ауруға тән зақымдануы: көз айналасының ісінуі («көзілдірік» симптомы), телеангиэктазиялар, дененің ашық жерлерінің (бет, көз, кеуденің жоғарғы бөлігі) эритемасы.
  - 2. Бұлшықеттердің зақымдануы (проксимальді бөлігінің басым зақымдануы; бұлшықет әлсіздігі, миалгия, ісіну, кейін – атрофия белгілері болады).
  - 3. Биопсияда бұлшық еттің ауруға тән патоморфологиясы: дегенерация, некроз, базофилия, қабыну инфильтрациясы, фиброз.
  - 4. Қан сарысуы ферменттерінің активтілігінің көтерілуі – КФК, альдолазаның, трансаминазаның қалыпты күймен салыстырғанда 50% және одан да жоғары көтерілуі.
  - 5. Электромиографиялық тексерудің ауруға тән белгілері.
- Б. Қосымша критерийлер:
  - 1. Кальциноз.
  - 2. Дисфагия.



Диагноз нақты деп есептеледі.

- 1) үш негізгі критерий мен бөртпе болса;
- 2) екі негізгі, екі қосымша және бөртпе болса.

Диагноз мүмкін деп есептеледі:

- 1) бірінші негізгі критерий болса;
- 2) қалған негізгі критерийлердің екеуі болса;
- 3) бір негізгі және екі қосымша критерий болса.





- **Клиникалық диагнозды тұжырымдауда** ескеру керек: 1) аурудың даму кезеңін; 2) даму барысының түрін; 3) зақымданған органдар мен жүйелердің клиникалы – морфологиялық сипаттамасын және органның функциональдық күйін (жетіспеушілігін).
- Диагноз тұжырымдаудың мысалдары:
- 1. Дерматомиозит, жедел даму барысы, активтіліктің III дәрежесі. Параорбитальдық эритема мен ісіну. Тыныс алу, қаңқа, жұтыну бұлшық еттерінің миопатиясы. Аспирациялық пневмония. Миокардит, эзофагит, артралгия. Дисфагия ФЖ<sub>3</sub>.
- 2. Дерматомиозит, созылмалы даму барысы, активтіліктің II дәрежесі. Эритема, тері телеангиэктазиясы. Иық белдігі бұлшық еттерінің миозиті. Миокардит, перикардит. Эзофагит, гастрит.
- 3. Асқазан рагі, III сатысы. Паранеопластикалық ДМ, жеделдеу даму барысы, II кезең, активтіліктің III дәрежесі. Тері эритемасы, жұтыну бұлшық етінің миозиті, көз бұлшықетінің миозиті. Артралгия.



- **Емі.** ДМ емдегенде аурудың себебін , клиникалық даму барысының ерекшеліктерін, аурудың түрін және ішкі органдардың зақымдану дәрежесін ескеру.
- ДМ емдеуде қолданылатын таңдамалы дәрілер глюкокортикостероидтар, олар қабынуға қарсы және иммунодепрессивті әсер көрсетеді, некроз бен фиброзды – атрофиялық өзгерістерге кедергі болады, бұлшықет талшықтарының регенерациясына көмектеседі (ұзақ уақыт қабылдағанда).



- Преднизолонның дозасын патологиялық процестің даму сипатына қарап анықтайды. ДМ жедел дамуында тәулігіне оның 80-120 мг, жеделдеу дамуында – 60 мг, созылмалы дамуында – 30-40 мг тағайындайды.
- Белгіленген дозаны науқас адам 1 1/2 - 2 ай бойы клиникалық нәтиже болғанға дейін қабылдайды (бұлшықет әлсіздігінің азаюы, беттің ісінуінің азаюы, фонацияның, жұтынудың жақсаруы, эритема орнында пигментацияның пайда болуы, лабораториялық көрсеткіштердің жақсаруы).
- Кейін препараттың дозасын азайту.
- ГКС-ң тәуліктік дозасын сүйемел дозаға дейін баяу азайтады, ол аурудың жедел немесе жеделдеу дамуында 1-ші жылы 30-40 мг/тәул., 2-3 – жылдары 10-20 мг/тәул. құрайды. Преднизолон беруді тек тұрақты және ұзақ клиникалық ремиссияда тоқтатады.



- Жедел дерматомиозиттің өте ауыр даму барысында преднизолонды қабылдауды жалғастыра отырып, пульс-терапия емін қолданады (метилпреднизолонның 1000 мг күнге 1 рет венаға тамшылатып жібереді, ем 3 күнге созылады), оған қоса плазмаферез жасайды.
- ГКС емдеудің жалпы ұзақтығы 2-3 жыл құрайды. Бұлшық еттердің атрофия және фиброз сатысында ГКС қолдану тиімді емес. Стероидтық емес қабынуға қарсы дәрілерді қолдану керек. Преднизолонмен емдеген кезде тұз бен сұйықтық беруді азайту.
- Иммунодепрессанттар ГКС-мен қосылып немесе жеке қолданылады. Көрсеткіші: преднизолонмен емдеудің тиімсіздігі, преднизолонды көтере алмау, преднизолонмен емдеудің асқынулары және преднизолонға тәуелдік жатады. Ең жиі қолданылатын дәрілер – азатиоприн, метотрексат.
- Азатиопринді 2-3 мг/кг/күнге дозасында. 6-9 айдан кейін сүйемел дозаға (50 мг/күнге) көшеді. Метотрексат 0,75 мг/кг дозасында аптасына 1 рет венаға егіледі немесе 7,5-30 мг/аптасына дозасында ішке қабылданады. Цитостатиктермен емдеу ұзақтығы – бір жыл шамасы.
- Аминохиолин иммунодепрессивті әсер. Аурудың созылмалы дамуында және активтілік белгісі жоқ кезде және преднизолонның немесе цитостатиктердің дозасын азайтқан кезде аурудың өршу қаупін төмендету үшін. Делагил (хингамин) 0,25 г дозасында күнге 1 рет ішке қабылданады, ем кем дегенде 2 жылға созылады.



- *Дерматомиозитті емдеудің қосымша тәсілдеріне жататындар:*
- 1) ауырсыну және буын синдромы басым болғанда және аурудың созылмалы дамуында ең аз активтілік кезінде ауырсыну болса, бейстероидтық қабынуға қарсы дәрілер қолданылады: индометацин – ретард (0,075 г таблетка немесе капсула) күніне 1 рет; вольтарен 0,025 г күнге 2-3 рет, ибупрофен (бруфен), целебрекс (100 және 200 мг капсулада) тәулігіне 2 рет тағайындалады;
- 2) преднизолонды ұзақ қабылдағанда калий препараттары, аноболикалық стероидтар (неробол, ретаболил) беріледі;
- 3) бұлшықеттер мен тері асты шел – май кальцинозында комплексондар тағайындалады: ЭДТА динатрий тұзы: препараттың 250 мг натрий хлоридының немесе глюкозаның 5% ертіндісінің 400 мл-де ерітеді. Ертіндіні 5 күн бойы егіп, 5 күн үзіліс жасайды. Ем курсы – 15 егуден тұрады. 1 жыл бойында ем курсін 3 рет қайталайды;
- 4) емнің экстракорпоральдық тәсілдері: плазмаферез, карбогемосорбция (иммундық комплекстерді бөлу үшін);



- 5) науқас адамның жалпы күйінің клиникалы-лабораториялық жақсаруы кезінде сақтықпен ЕДТ қолданылады: аяқ-қол бұлшықеттерін (контрактураны болдырмау үшін), тыныс алу және басқа бұлшықет топтарын шынықтыру. Бұлшықеттердің атрофиясы мен фиброзында контрактура дамыған жағдайда емдік гимнастика, массаж, физиотерапиялық процедуралар (парафин, гиалуронидаза электрофорезі), бальнеотерапия қолданылады;
- 6) ем комплексіне рибоксин, АТФ, кокарбоксилаза, токоферол, прозерин курсі қосылады.
- ДМ паранеопластикалық түрінің негізгі емі – ісікті радикальды емдеу болып табылады.
- Аурудың созылмалы дамуында және процестің активтілік белгісі жоқ жағдайда бальнеологиялық курорттарда емдеуге болады.



- **Тұрақты ремиссия критерийлері:** бұлшықет әлсіздігінің, беттің ісінуінің жойылуы немесе азаюы, эритема мен басқа белгілердің жойылуы, лабораториялық белгілердің жақсаруы.
- **Уақытша еңбекке жарамсыздық мерзімі** патологиялық процестің активтілігіне байланысты.



- **МӘСК жолдама беру көрсетпелері:** аурудың жедел және жеделше даму барысы. Ауру адамдар I немесе II топ мүгедектері болып танылады.
- **Прогнозы.** Аурудың созылмалы дамуында немесе созылмалы дамуға көшкенде еңбекке қабілеттік қалпына келуі мүмкін. Екінші ретті ДМ-те прогноз ісікті емдеу тиімділігіне тәуелді болады.
- **Профилактикасы.** Бірінші ретті профилактика ауру адамның туысқандары мен жоғары дәрежелі қауіппен байланысты адамдар (әр түрлі экзогендік және эндогендік факторларға үстеме сезімталдығы бар адамдар, ревматизмдік ауру бар отбасының мүшелері). Бұл адамдарды шамадан тыс күш түсуден, инсоляциядан, салқын тиюден, вакцинация жасаудан, гамма-глобулин егуден, қан плазмасын құюдан сақтау керек, оларға антибиотиктерді сақтықпен беру.
- Екінші ретті профилактика – аурудың қайталауының алдын алу; сүйемел ем жүргізу, ошақты инфекцияны емдеу, организмнің төзімділігін күшейту.

