

# Дерматомиоз

## ИТ

Дерматомиозит - көлденең жолақ және бірыңғай салалы бұлшық еттер басым зақымданып, қозғалыс қызметі бұзылатын, тері эритема және ісіну түрінде зақымданатын, ішкі мүшелердің зақымдануы жиі кездесетін дәнекер тінінің үдемелі қабыну ауруы. Кейде бұл ауруды Вагнер-Унферрихт-Хепп ауруы деп атайды. Дерматомиозит сирек кездесетін аурулар тобына жатады, ол 5:1000 000 жиілікте кездеседі. Әйелдер еркектерге қарағанда 2-3 есе жиі ауырады. Көбіне 10-14 және 45-64 жас аралықтарында жиі ауырады.

## Этиологиясы және патогенезі.

Этиологиялық тұрғыдан ДМ идиопатиялық және ісіктік (екінші ретті) түрлерін ажыратады.

\*Идиопатиялық дерматомиозиттің себебі белгісіз. Себебі инфекция (вирустар, токсоплазмоз), дәрілер және генетикалық фактор болуы мүмкін деген болжам бар.

\*Ісіктік (екінші ретті) ДМ барлық аурудың 25% құрайды. Ең жиі ДМ өкпе, ішек, қуық асты без, анабез рагінде және гемобластоздарда кездеседі.

Аурудың дамуына жағдай туғызатын немесе триггерлік (қосып жіберетін) факторларға ошақты инфекцияның өршуі, салқын тию, күнтию, гиперинсоляция, вакцинация, дәрілік аллергия жатады. Кейде ДМ алдында денеге шамадан тыс күш түсу және психотравма кездеседі.

Болжам себеп фактордың әсерінен Т және В-лимфоциттер арасындағы қатынастың дисбалансы және Т-супрессорлық функцияның төмендеуі түрінде иммундық жауаптың бұзылуы туындайды. Оның нәтижесінде қаңқа бұлшық еттеріне қарсы миозит - спецификалық (телімді) антиденелер өндіріледі, Т-лимфоциттердің бұлшықеттерге сенсibiliзациясы қалыптасады. Бұлшықеттер мен микроциркуляциялық арнада жиналған иммундық комплекстер мен бұлшықеттерге қарсы сенсibiliзацияланған лимфоциттер бұлшықеттер мен ішкі органдардың қабынуын тудырады. Қабыну процесіне иммундық комплекстердің элиминациясы кезінде бөлінетін лизосомальды ферменттер де қатысады. Қабыну кезінде әрі қарай иммундық комплекстердің түзілуіне жағдай туғызатын жаңа антигендер пайда болады, мұның өзі патологиялық процестің созылмалы түрге көшуіне және үдей түсуіне әкеліп соқтырады.

## Классификациясы.

А. Тегіне қарай:

- \* Идиопатиялық (бірінші ретті)
- \* Паранеопластикалық (екінші ретті)

В. Даму барысы:

- \* Жедел
- \* Жеделше
- \* 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.

Дерматомиозиттің өріс алған сатысы көп жүйелілігімен және көп синдромдылығымен сипатталады. Аурудың клиникасында тері мен бұлшықеттердің зақымдану белгілері басым болады. Патологиялық процеске кілегей қабықтар, буындар және ішкі органдар да қосылады.

\* Терінің зақымдануы ДМ тән белгі. Терінің зақымдану белгілеріне эритема мен ісіну жатады. Ақшыл көк түсті эритема мен ісіну көз айналасында (параорбитальдық аймақ) анықталады (көзілдірік симптомы). Эритема бетке, мойынға, кеудеге («деколте» аймағы), 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. Эритемаға қоса ісіну болады. Эритема мен ісінуден басқа теріде пигментация және депигментация аймақтары, телеангиэктазиялар болады, терінің құрғауы мен гиперкератоз (пойкилодерматомиозит) анықталады. Ауру ұзақ дамығанда тері семеді.



Бұлшықеттердің зақымдануы - ДМ патогномониялық белгісі. Аяқ-қолдың проксимальды бұлшық еттерінің зақымдануы ауруға тән белгі, соның салдарынан 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 болады. 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 сезімін береді және ісінген, кейін олардың қатаюы қосылады.





Кілегей қабықтардың зақымдануы конъюнктивит, стоматит, аран мен дауыс желбезектерінің гиперемиясы мен ісінуі түрінде белгі береді.

## *Қосымша тексерулер.*

- \* Қанның жалпы анализі: процестің активтілік дәрежесіне сәйкес ЭТЖ өсуі.
- \* Қанның биохимиялық анализі: 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)) көбеиді.
- \* Электромиограмма: полифазалық өзгерістері бар қысқа толқындар, тыныш күйде фибриллярлық осцилляциялар тіркеледі.
- \* ЭКГ: жайылмалы өзгерістер, ырғақ пен өткізгіштіктің бұзылуы.
- \* Рентгенологиялық тексеру: жұмсақ тіндерде кальцификаттардың болуы.
- \* Спирография: 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.

**Диагнозын қою және екшеу-іріктеу диагнозы.** 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.

Емі. ДМ (ПМ) емдегенде аурудың тегін, клиникалық даму барысының ерекшеліктерін, аурудың түрін және ішкі органдардың зақымдану дәрежесін ескеру керек.

ДМ емдеуде қолданылатын таңдамалы дәрілер болып глюкокортикостероидтар табылады, олар қабынуға қарсы және иммунодепрессивті әсер көрсетеді, некроз бен фиброзды - атрофиялық өзгерістерге кедергі болады, бұлшықет талшықтарының регенерациясына көмектеседі (ұзақ уақыт қабылдағанда).

Кортикостероидтардың ішінде преднизолонға көңіл аударады, ол басқа препараттарға қарағанда бұлшық етке ең аз катаболизмдік әсер көрсетеді. Триамцинолон қолдануға болмайды, себебі ол бұлшық ет әлсіздігін күшейте түседі.

Преднизолонның дозасын патологиялық процестің даму сипатына қарап анықтайды. ДМ жедел дамуында тәулігіне оның 80-120 мг, жеделше 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 азайтуға көшеді. Бұл жағдайда ГКС беруді тоқтатудың жалпы принципін қолданады: ГКС-ң тәуліктік дозасы неғұрлым аз болса, дозаны соғұрлым баяу азайтады. Дозаны сүйемел дозаға дейін азайтады, ол аурудың жедел немесе жеделше 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. Бұл жағдайда бейстероидтық қабынуға қарсы дәрілерді қолдану керек. Преднизолонмен емдеген кезде тұз бен сұйықтық беруді шегеру керек.

ДМ-ті емдеуде иммунодепрессанттар ГКС-мен қосылып қолданылады немесе жеке қолданылады. Оларды тағайындау көрсетпелеріне 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 береді. 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 препараттары лизосомальды мембраналарды қатайтады және жұмсақ иммунодепрессивті әсер көрсетеді. Олар аурудың созылмалы дамуында және активтілік белгісі жоқ кезде және преднизолонның немесе цитостатиктердің дозасын азайтқан кезде аурудың өршу қаупін төмендету үшін қолданылады. Делагил (хингамин) 0,25 г дозасында күнге 1 рет ішке қабылданады, ем кем дегенде 2 жылға созылады.

## Профилактикасы.

Бірінші ретті профилактика шаралары ауру адамның туысқандары мен жоғары дәрежелі қауіппен байланысты адамдарға (әр түрлі экзогендік және эндогендік факторларға үстеме сезімталдығы бар адамдар, ревматизмдік ауру бар отбасының мүшелері) қолданылады. Бұл адамдарды шамадан тыс күш түсуден, инсоляциядан, салқын тиюден, вакцинация жасаудан, гамма-глобулин егуден, қан плазмасын құюдан сақтау керек, оларға антибиотиктерді сақтықпен беру керек.

Екінші ретті профилактиканың мәні - аурудың қайталауының алдын алу; ол үшін сүйемел ем жүргізу, ошақты инфекцияны емдейді, организмнің төзімділігін күшейтеді.