

Министерство образования и науки Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
Высшего образования
«Новгородский государственный университет имени Ярослава Мудрого»
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

ДЕРМАТОМИОЗИТ. Разбор клинического случая

Выполнили:
Студенты Отделения лечебное дело
Петрашова И.А.
Холодова М.А.
Акаева А.А.

Научный руководитель к.м.н., доцент Иванова А.В.

Великий Новгород 2020

Определение

Дерматомиозит (полимиозит) — аутоиммунные заболевания связанные с развитием воспалительной клеточной инфильтрации в первую очередь в скелетных мышцах и иммунологических нарушений преимущественно с продукцией аутоантител и проявляющиеся воспалительным процессом в поперечно-полосатой и гладкой мускулатуре с нарушением двигательной функции этих мышц. При вовлечении кожи в системный процесс используется термин «дерматомиозит», в остальных случаях используется термин «полимиозит».

Эпидемиология

- Заболеваемость ПМ/ДМ колеблется от 2 до 10 человек на 1 млн. населения.
- Наблюдаются 2 возрастных пика заболеваемости:
в 10-15 лет и в 45-55 лет.
- Первичный ДМ и ПМ чаще встречается у женщин, чем у мужчин (соотношение 2.5:1), при опухолевом и ювенильном ДМ в соотношении 1:1
- Соотношение больных афрокарибского происхождения и представителей европейской расы составляет 3-4:1

Этиология

- Этиология неизвестна. Не исключается вирусная природа заболевания (пикорнавирусы, вирус Коксаки, В2, А9)
- Считается, что в патогенезе ПМ/ДМ главную роль играют аутоиммунные механизмы.
- Предрасполагающие факторы по ДМ\ПМ: отягощенная наследственность, инсоляция , переохлаждение, работа с химикатами, вакцины, сыворотки, инфекция и др.
- Опухолевый ДМ составляет 20-30% всех случаев заболевания, особенно после 50 лет

Патогенез ДМ/ПМ.

- Основное значение имеют клеточные и гуморальные иммунные реакции. При ДМ преобладают иммунные нарушения, связанные с отложением иммунных комплексов в мелких сосудах и активизацией комплемента, развитием васкулопатии с воспалительной инфильтрацией скелетных мышц.
- В клеточном инфильтрате преобладают CD4- Т лимфоциты и В-лимфоциты. При полимиозите в инфильтрате преобладают CD8-Т лимфоциты, отсутствуют признаки васкулопатии, иммунокомплексного поражения сосудов.

Клиническая картина

1. Общие симптомы: слабость, повышение температуры тела, снижение массы тела, лихорадка у 40% больных, феномен Рейно

2. Симптомы поражения мышц:

- Преимущественно симметричная слабость мышц плечевого пояса и/или тазового пояса, а также мышц затылка и спины (почти у всех взрослых), что вызывает трудности при движении (вставании из сидячего положения, ходьбе по лестнице, удержании и переносе различных предметов, даже при расчесывании волос и т. д.), мышцы часто становятся чувствительными и болезненными;

Клиническая картина

- Мышечная слабость обычно развивается постепенно в течение нескольких месяцев. Первые симптомы возникают чаще в области мышц тазового пояса.
- Слабость дыхательных мышц — приводит к дыхательной недостаточности;
- Характерно симметричное, диффузное ослабление проксимальных мышц шеи, плеч, туловища, таза, нижних конечностей.
- Поражение мышц горла, пищевода и гортани — вызывает дисфагию и дисфонию;
- Поражение мышц глазного яблока (редко) — нистагм, ухудшение зрения.

Клиническая картина

- 3. Кожные изменения:** встречаются при ДМ; их появление и усиление не всегда связаны с поражением мышц; они могут опережать миозит или развиваться самостоятельно. Эритематозные изменения часто сопровождаются зудом кожи и/или повышенной чувствительностью к солнечному свету.
- *Эритема вокруг глаз в форме «очков»*, с фиолетовой окраской (т. н. гелиотропная), иногда с отеком век — патогномоничный симптом, возникает у 30–60 % больных; «эритема декольте» в форме буквы V; кроме того, эритема задней поверхности шеи и плеч (симптом «шарфа»), эритема боковой поверхности бедер и тазобедренных суставов (симптом «кобуры»);

Клиническая картина

- *Папулы Готтрона* — синеватые папулы с гипертрофией эпидермиса, расположенные на разгибательной поверхности суставов рук (межфаланговых и пястно-фаланговых); иногда запястных, локтевых, коленных и голеностопных суставах; симптом Готтрона — это эритематозные или синеватые пятна той же локализации (патогномоничные симптомы, у $\approx 70\%$ больных);
- *Другие* — огрубение, шелушение и трещины кожи на подушечках пальцев и ладонной поверхности кистей (т. н. руки механика, редко); околоногтевая эритема, эритема с отеком, петехиями и телеангиэктазиями в области ногтевых валиков; трофические язвы вследствие васкулита сосудов кожи; генерализованная эритродермия; воспаление подкожной клетчатки (*panniculitis*); сетчатое ливедо; очаговая алопеция без образования рубцов.

Клиническая картина

4. Поражение сердца: у 70 % пациентов выявляется тахикардия или брадикардия, аритмия. Перикардиальный выпот (до 20% больных), редко симптомы сердечной недостаточности.

5. Поражение легких: симптомы интерстициальной болезни легких (у 30–40 %), главным образом сухой кашель и нарастающая одышка, со временем — хроническая дыхательная недостаточность; аспирационная пневмония может развиваться у больных с выраженной дисфагией.

6. Поражение ЖКТ: симптомы нарушения моторики пищевода, желудка и кишечника, в т. ч. гастроэзофагеального рефлюкса (у 30% больных); в тяжелых случаях — язвы и кровотечения.

Клиническая картина

- 7. Поражение суставов:** симптомы неэрозивного артрита или артралгии, особенно периферических, преимущественно в суставах кистей (у 20–50 %).
- 8. Кальцинаты** — в подкожной ткани, скелетных мышцах, фасциях и сухожилиях (у >10 % пациентов), иногда массивные.
- 9. Синдром Рейно** (у 10–15 % больных ПМ/ДМ, с антисинтеазным , перекрестным синдромами)

Диагностика

1. Лабораторные исследования

- **Общий анализ крови:** неспецифические изменения, редко увеличение СОЭ при развитии системных проявлений.
- **Биохимические анализы** — повышение активности ферментов в сыворотке крови — **КФК**, АСТ, АЛТ, ЛДГ, альдолазы (нормальные показатели ферментов не исключают ПМ/ДМ), а также повышение уровня миоглобина, СРБ и гамма-глобулинов;
- **Иммунологические исследования** — антиядерные аутоантитела (ANA) (у 20-60% пациентов с ДМ. У 16-40% с ПМ), в т. ч. антитела, ассоциированные с ПМ/ДМ (против аминоксил-тРНК-синтетаз : 1) **антитела Jo-1**, 2) анти-SRP и анти-Mi-2) и сопутствующие антитела (анти-Ro, анти-La, анти-U1-RNP, анти-U2-RNP, анти-Ku, анти-Sm, анти-PM/Scl).

Диагностика

2. **Игольчатая электромиография:** выявляет признаки первичного повреждения мышц, снижение электрической активности.

3. **Гистологическое исследование:**

- биоптат мышцы — воспалительная инфильтрация в основном лимфоцитами; тип клеток, тканевых структур, вовлеченных в воспалительный процесс, а также наличие перифасцикулярной атрофии зависят от формы болезни;
- исследование биоптата легкого (хирургическая биопсия) — можно выявить интерстициальную болезнь легких (различные формы).

Диагностика

4. Визуализирующие исследования:

- **МРТ мышц** — усиление сигнала в T_1 и T_2 -зависимом режиме; наиболее высокую чувствительность для обнаружения активного воспаления имеют T_2 -зависимые изображения с подавлением жировой ткани или STIR режим, однако выявленные при этом изменения не являются патогномоничными для ПМ/ДМ; это исследование может облегчить выбор оптимальной зоны для забора мышечного биоптата.
- **Рентген и компьютерная томография высокого разрешения (КТВР) грудной клетки** — интерстициальные изменения.
- **Рентген костей и суставов** — позволяет выявить множественные кальцинаты, преимущественно в подкожной ткани и мышцах, а также остеопороз.

5. ЭКГ: обычно неспецифические изменения интервала ST и зубца T, синусовая тахикардия, реже — АВ-блокада I или II степени.

Диагностические критерии.

К.Tanimoto и соавт., 1995г

Кожные изменения

- Гелиотропная сыпь
- Симптом Готтрона (красно-фиолетовая кератотическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев)
- Эритема на разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями)

Диагностические критерии.

К.Tanimoto и соавт., 1995г

Признаки полимиозита

- Проксимальная мышечная слабость (верхних или нижних конечностей), прогрессирующая в течении нескольких недель или месяцев, в сочетании с дисфагией/поражением дыхательной мускулатуры или при их отсутствии
- Повышение КФК или альдолазы в сыворотке крови
- Мышечная боль (пальпаторная или спонтанная)
- Перично-мышечные изменения при ЭМГ
- Положительные анти-Jo-1-антитела (гистидил-тРНК-синтетаза)

Диагностические критерии.

К.Tanimoto и соавт., 1995г

- Миогенные изменения на ЭМГ (короткая продолжительность, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными фибрилляционными потенциалами)
- Недеструктивный артрит или артралгии
- Системные признаки воспаления (температура тела выше 37°C , повышение уровня СРБ, или СОЭ $>22\text{мм/ч}$)
- Морфологическое подтверждение мышечного воспаления (воспалительная инфильтрация скелетных мышц с дегенерацией или некрозом, активный фагоцитоз, активная регенерация)

Диагноз дерматомиозит может быть установлен при наличии как минимум 1 из кожных критериев в сочетании с 4 критериями полимиозита

Дифференциальная диагностика

1) ПМ/ДМ следует проводить с миозитом при других системных заболеваниях соединительной ткани (перекрестные синдромы), а также при онкологических заболеваниях, аутоиммунной некротической миопатии (клинически соответствует ПМ, часто связана с системными аутоиммунными заболеваниями, вирусной инфекцией [напр., ВИЧ], приемом статинов и др. лекарств; миозит с внутриклеточными включениями (доминирует слабость дистальных мышц, иногда несимметричная, без кожных изменений), миозит с эозинофилией, очаговый миозит, воспаление мышц орбиты;

2) патологические состояния со вторичным повреждением или слабостью МЫШЦ

Лечение

Фармакологическое лечение

- **ГКС:** преднизон п/о 1 мг/кг/сут; острое начало или тяжелое течение → можно применить в/в метилпреднизолон 0,5–1,0 г в течение 3 дней.
- После улучшения состояния (рост мышечной силы, уменьшение признаков повреждения мышц), но не ранее, чем через 4–8 нед. после начала лечения, следует постепенно снижать суточную дозу пероральной формы ГКС, напр., на ≈ 10 мг в мес., до поддерживающей дозы 5–10 мг/сут. и продолжать лечение в течение нескольких лет, а иногда пожизненно.
- Согласно другим рекомендациям дозу ГКС следует снижать на 5 мг каждую неделю до 20 мг/сут, в дальнейшем на 2,5 мг каждые 2 недели до 10 мг/сут, затем на 1 мг каждый мес. вплоть до отмены лекарственного средства.

Лечение

2. Если в течение 6 нед. от начала лечения не наблюдается улучшение течения заболевания или оно прогрессирует → следует добавить одно из ЛС:

- **метотрексат** п/о или парентерально (в/м или п/к) 1 ×/нед., с фолиевой кислотой; (начиная с 10–15 мг 1 ×/нед., если симптомы заболевания не прошли, постепенно увеличивая на 5 мг каждые 2–3 мес., возможно раньше;
- **азатиоприн** 1,5–2 мг/кг/сут, дозу снижать на 25 мг каждый мес., до поддерживающей дозы 50 мг/сут; терапевтический эффект проявляется через >3 мес.; циклофосфамид 1,0 г в/в 1 × в мес., или 1–3 мг/кг 1 × в день п/о — применяется обычно при интерстициальных изменениях в легких или активном васкулите; мофетила микофенолат 2–3 г/сут — в случае неэффективности или непереносимости метотрексата и циклоспорина;

Лечение

- **Гидроксихлорохин 200 мг 2 × в день** или **хлорохин 250 мг 2 × в день** — показаны в случае резистентных поражений кожи;
- **Внутривенные иммуноглобулины** — показаны при неэффективности иммуносупрессивного лечения; 0,4 г/кг/сут. в течение 5 последующих дней, 1 × в мес. в течение 3–7 последующих месяцев; ритуксимаб 750 мг/м² площади тела (макс. 1 г) 2 раза в/в капельно с интервалом в 2 нед. При резистентности к проводимому лечению возможно назначение такролимуса, анти-ФНО препаратов.

Клинический случай

- Женщина, 63 года
- Уроженка Великого Новгорода
- Замужем, один ребенок
- В прошлом работала инженером-технологом, в настоящее время не работает, на пенсии

Анамнез заболевания

- Считает себя больной с марта 2019 года, когда впервые отметила отечность лица, легкий зуд, отечность и покраснение век, артралгии в мелких суставах кистей после тяжелого стресса. Обратилась к аллергологу.
- Выставлен диагноз: аллергический дерматит, средней степени тяжести. Выявлена аллергия на плесень. Назначен метипред 4 таб (16 мг), с быстрым снижением дозы до полной отмены, антигистаминные препараты. На фоне терапии отмечала положительный кратковременный эффект с последующим ухудшением.(прошла 2 курса метипреда). В мае 2019г у дерматолога получала дексаметазон в/в, гемодез, отмечала улучшение.

Анамнез заболевания

- В июле 2019г- вновь ухудшение состояния: слабость, нарастание поражения кожи лица, отечность кистей руки ОАК-СОЭ-23мм/час, СРб-2.3 мг/л (норма-0.0-1.0). ГКС не принимала.
- Резкое ухудшение состояния с сентября 2019г, когда постепенно стала нарастать общая слабость, появились покраснение и отечность лица, переорбитальный отек, гиперемия околоногтевого ложа , покраснение кожи в области шеи, в зоне декольте, боли и слабость в мышцах тазового пояса, в шее, в грудном отделе позвоночника, боли и припухлость в мелких суставах кистей. отечность рук, сухость кожи, затруднение при глотании пищи, «поперхивание».
- С трудом одевалась, поднималась по лестнице

- Для исключения саркоидоза, дообследования и лечения была госпитализирована в ГОБУЗ «ЦГКБ клиника №2», где находилась с 19.09.2019 по 27.09.2019. При обследовании в стационаре данных за интерстициальные заболевания легких, саркоидоз не получено, рекомендована консультация ревматолога
- В ноябре 2019г терапевтом поликлиники направлена на консультацию к ревматологу.
- При обследовании выявлен АНФ 1: 2500. Выставлен диагноз СКВ.? Начата терапия метилпреднизолоном-16 мг/сутки, гидроксихлорохин 200мг 2 раза в день.

Анамнез заболевания

- Ревматологом поликлиники была направлена на консультацию в СПб ФГБУ «НМИЦ им В.А. Алмазова» 20.02.2020г, где впервые был выставлен диагноз: дерматополимиозит, подострое течение с поражением кожи, мышц, суставов? Паранеопластический симптом?

Была назначена терапия: ГК (преднизолон 5 мг 5 таб утром, препараты кальция и вит Д3, ИПП), при исключении онкопатологии было рекомендовано добавить стероид-сберегающий компонент (метатрексат/азатиоприн).

- Для уточнения диагноза, обследования, подбора терапии больная 12.03.20 была госпитализирована в ревматологическое отделение ГОБУЗ

Анамнез жизни

- Родилась в Великом Новгороде, росла и развивалась без особенностей.
- Менопауза с 55 лет.
- Замужем, один ребенок.
- В прошлом работала инженером-технологом, в настоящее время не работает, на пенсии. Профессиональные вредности отрицает.
- Питание нерегулярное.
- Не курит. Алкоголем не злоупотребляет. Наркотики не принимает.
- Аллергологический анамнез: аллергию на лекарственные препараты отрицает. Отмечает реакцию на пыль по типу вазомоторного ринита. Выявлена аллергия на плесень
- Инвалидности нет.
- Семейный анамнез: отягощен. Наличие у матери ГБ.

Перенесенные заболевания

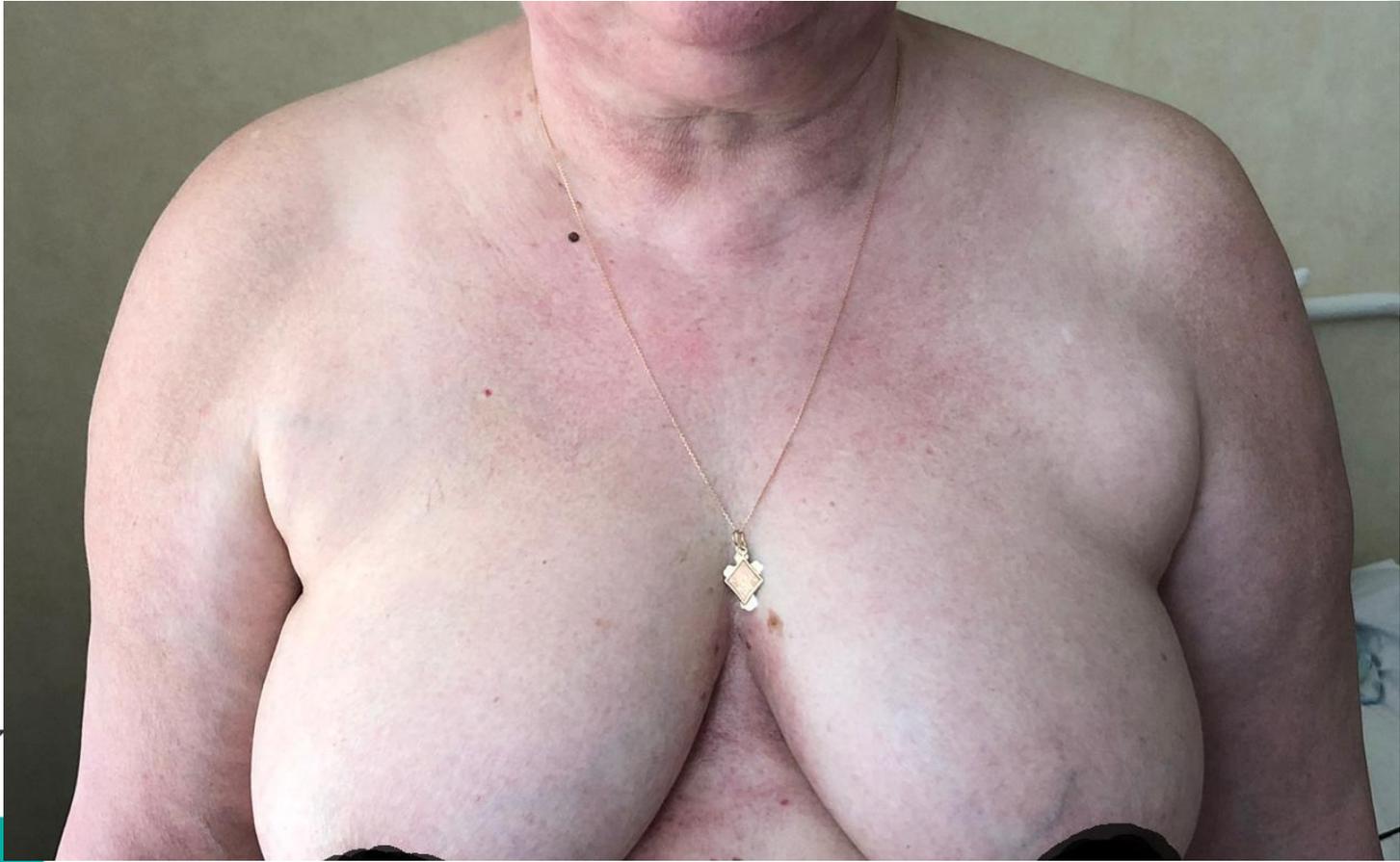
- В 1993г –саркоидоз, лечилась в стационаре, наблюдалась в тубдиспансере
- С 1997г -ГБ 2степени, риск 3 , последние 10 лет принимает гипотензивные препараты.
- В 2010г удаление полипа , трещина, прямой кишки (операции в 2010, 2013г)
- В 2013г- подострый бронхит (3месяца сухой кашель)
- В 2014г-травма коленного сустава , разрыв крестовидных связок.
- В конце 2018г –декомпенсированный хронический тонзиллит (2 месяца боли в горле)

Объективный статус на 16.03.2020

- Общее состояние удовлетворительное
- Сознание ясное (15 баллов по шкале Глазго)
- Положение активное
- Телосложение гиперстеническое.
- Рост 157 см, вес 88 кг. ИМТ 35,7.
- Температура 36,6
- Кожные покровы обычной окраски, имеется мелкоточечная сыпь в зоне декольте; околоорбитальный отек, отек в области щек; ногтевая эритема







- Сосудистое ливедо на нижних конечностях



Объективный статус на 16.03.2020

- Над легочными полями при перкуссии ясный легочный звук
- дыхание везикулярное, хрипов нет
- ЧДД 17 в мин
- Границы относительной сердечной тупости расширены влево – в Vм/р по среднеключичной линии;
- Тоны сердца приглушены, I тон на верхушке > II, акцент II тона над аортой, шумов нет
- Ps 84', ритмичный
- АД 120/80 мм. рт.ст. с 2х сторон
- Пастозность голеней, стоп

Объективный статус на 16.03.2020

- Язык обложен белым налетом, влажный
- Живот мягкий, при пальпации безболезненный, не вздут
- Печень не увеличена
- Селезенка не пальпируется
- Симптом поколачивания с 2 х сторон сустава не изменены
- Ограничение движения в плечевом , коленном , тазобедренном суставах.
- Болезненность в мышцах плечевого пояса (ВАШ-4 балла)
- Мышечный тонус нормальный.
- Сила мышц ослаблена в мышцах бедер, больше слева..
Болезненность и уплотнение мышц при пальпации бедер.
ВАШ – 2-3 балла.

Общий анализ крови

От 25.02.2020

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.интервал
СОЭ (по Вестергрену)	9.0	Мм/час	(0,0-30,0)
Лейкоциты (WBC)	8.00	10E9/л	(3.60-10.20)
Эритроциты (RBC)	4.44	10E12/л	(4.06-5.63)
Гемоглобин (HGB)	137	г/л	(125-163)

От 13.03.2020

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.интервал
СОЭ (по Вестергрену)	14.0	Мм/час	(0,0-20,0)
Лейкоциты (WBC)	8.50	10E9/л	(4,0-9,0)
Эритроциты (RBC)	4.61	10E12/л	(3,80-5,30)
Гемоглобин (HGB)	145.0	г/л	(120,00-180.00)

От 20.03.2020

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.интервал
СОЭ (по Вестергрену)	15.0	Мм/час	(0,0-20,0)
Лейкоциты (WBC)	↑ 9.2	10E9/л	(4,0-9,0)
Эритроциты (RBC)	4.42	10E12/л	(3,80-5,30)
Гемоглобин (HGB)	140.0	г/л	(120,00-180.00)

Биохимический анализ крови

От 25.02.2020

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.интервал
>Холестерин	5,9	ммоль/л	(2,8-5,2)
С-реактивный белок	1,1	мкг/л	(0,00-5,00)
Ревматоидный фактор	10,50	МЕ/мл	(<20,0)
Щелочная фосфатаза	33,1	Ед/л	(30,00-120,00)
Мочевая кислота	227,2	мкмоль/л	(142,0-416,0)

От 13.03.2020

Показатель	результат	Ед.изм.	Реф.интервал
Билирубин общий	12,40	мкмоль/л	(1,70-20,00)
Общий белок	↓ 63,80	г/л	(66,0-87,00)
Глюкоза	4,40	ммоль/л	(4,10-6,80)
Холестерин общий	↑ ,44	ммоль/л	(0,00-5,30)
Холестерин-ЛПВП	↑ 2,03	ммоль/л	(0,90-1,90)
Холестерин-ЛПНП	↑ 3,51	ммоль/л	(0,00-3,30)
Триглицериды	↑ 1,74	ммоль/л	(0,00-1,70)
Коэффициент атерогенности	↓ 1,68		(2,15-3,02)
Ревматоидный фактор	10,50	МЕ/мл	(0,00-14,00)
Калий	↓ 3,7	ммоль/л	(3,8-5,0)

Биохимический анализ крови

От 20.03.2020

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.интервал
АЛТ	28.90	Ед/л	(0,00-45,00)
АСТ	20.30	Ед/л	(0,00-35,00)
Общий белок	60.20	г/л	(66.00-87.00)
Альбумин	35.10	г/л	(35.00-50.00)
С-реактивный белок	2.43	мг/л	(0,00-5,00)
Калий	3.9	ммоль/л	(3.8-5.0)
Натрий	143.0	ммоль/л	(130.0-150.0)
Хлор	103.0	ммоль/л	(96.0-108.0)

Иммунологические маркеры

От 13.03.2020

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.интервал
Антядерные АТ (ANA screen)	0.00	ед/мл	(0.00-1.20)
АТ к двуспиральной ДНК, скрининг	0.1	ед/мл	(0.0-25.0)
АТ к компоненту SS-A (anti SS-A)	0.1	ед/мл	(0.0-25.0)
АТ к компоненту SS-B (anti SS-B)	0.1	ед/мл	(0.0-25.0)
АТ к компоненту Scl-70 (anti-Scl-70)	0.7	ед/мл	(0.0-25.0)
АТ к компоненту Jo-1 (anti-Jo-1)	0.1	ед/мл	(0.0-25.0)
АТ к компоненту RNP/Sm (anti-RNP/Sm)	1.5	ед/мл	(0.0-25.0)
Антифосфолипид скрининг, IgG	1.7	ед/мл	(0.0-10.0)
Антифосфолипид скрининг, IgM	1.7	ед/мл	(0.0-10.0)
АТ к кардиолипину (anti-Cardiolipin), IgG	0.6	ед/мл	(0.0-10.0)
АТ к кардиолипину (anti-Cardiolipin), IgM	0.3	ед/мл	(0.0-10.0)

Сывороточные иммуноглобулины

От 13.03.2020

Показатель	Результат	Ед.изм.	Реф.интервал
IgA	2.80	г/л	(0.70-4.00)
IgM	0.70	г/л	(0.40-2.30)
IgG	↓ 5.40	г/л	(7.00-16.00)

Общий анализ мочи

25.02.2020

> Относительная плотность	1.025	безразм.ед	(1.005-1.020)
! Кровь	+ 25.00	кл/мкл	(не обнаружено)
pH	5.0		(5,0-7,5)
Аскорбиновая кислота	Не обнаружено		

13.03.2020

Микроскопическое исследование мочи			
Лейкоциты	1	В п/зр	(1-8)
Эритроциты	9	В п/зр	(0-1)
Плоский эпителий	1	В п/зр	(1-9)
Слизь	Редко	В п/зр	

20.03.2020

Относительная плотность	1.016		(1.012-1.025)
Микроскопическое исследование мочи			
Эритроциты	↑ 11	В п/зр	(0-1)
Слизь	Редко	В п/зр	

Данные инструментальных исследований

- **Рентгенография ГК (05.03.20):** органы грудной клетки в пределах возрастных особенностей.
- **Рентгенография кистей, стоп, коленных суставов (13.03.20):** Rg-картина атрозно-артритических изменений кистей и стоп. Rg-признаки гонартроза 1-2 степени.
- **МСКТ ОГК (13.03.20):** КТ-данных за наличие патологических образований органов грудной клетки не получено.
- **УЗИ щитовидной железы (20.03.20):** ЭХО/ГР признаки: диффузно-узловых изменений щитовидной железы.
- **ЭФГДС (18.03.20):** кандидоз пищевода, хронический гастрит.
- **Колоноскопия (19.03.20):** хронический колит (плохая подготовка)
- **Электронейромиография (18.03.20):** данные ЭНМГ свидетельствуют об отсутствии нарушения проведения по моторным и сенсорным волокнам нервов верхних и нижних конечностей. Показатели М-ответа и сенсорного ответа срединного, локтевого, малоберцового и большеберцового нервов справа и слева в пределах нормы.
- **УЗИ органов малого таза (17.03.20):** гиперплазия эндометрия

Обоснование диагноза

На основании соответствия клинической картины и диагностических критериев, у данной пациентки присутствуют 5 диагностических признаков, а именно:

- Поражение кожи (мелкоточечная сыпь, околоногтевая эритема);
- Проксимальная мышечная слабость;
- Миалгии при пальпации (болезненность в мышцах плечевого пояса);
- Неэрозивный артрит и артралгии;
- Признаки системного воспаления (увеличение СРБ, СОЭ – VII 2019г)

При наличии первого и по крайней мере четырех из последующих признаков из диагностических критериев (К. Tanimoto и соавт., 1995г) чувствительность для диагностики дерматомиозита составляет 94%, специфичность – 90%.

Дифференциальная диагностика: на момент обследования данных за системные заболевания соединительной ткани, неврологические заболевания, онкопатологию не выявлено.

Клинический диагноз

Основной: Дерматомиозит , подострое течение, активность I ст.

Сопутствующие: Гипертоническая болезнь II ст. риск ССО III. Хронический гастрит вне обострения. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь. Остеоартрит коленных суставов, рентгенологически – II ст. ФК I. Ожирение II ст.

Выписана с рекомендациями:

1. Диета с ограничением соли, углеводов, жиров

2. Медикаментозное лечение:

- ГКС- Преднизолон 15мг/сут с постепенным снижением дозы по 1/2 таблетки каждые 2 недели, до 10 мг/сут
- Метотрексат 10мг/нед
- Гидроксихлорохин 200 мг/сут
- Фолиевая кислота 5мг/нед на следующий день после метотрексата.
- Пантопразол- по 20мг утром натощак
- CaD3 1500 мг +200МЕ по 1 т 2р/д

3. Контрольный клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимические тесты (СРБ, креатинин, АЛТ, АСТ, липидограмма, глюкоза крови, билирубин)

ЭКГ через 1 месяц, и через 3 месяца

4. Колоноскопия через 3 месяца, ФГДС через 6 месяцев.

5. Осмотр хирургом ампулы прямой кишки. Консультации гинеколога, уролога(микрогематурия)

Выводы

1. ДМ/ПМ-системное аутоиммунное заболевание с преимущественным поражением скелетной и гладкой мускулатуры и кожи. У больных с ДМ в 15% случаев через 1-2 года могут развиваться онкологические заболевания, особенно после 45 лет, чаще опухоли яичников, молочной железы, легких, желудка, яичников, мочевого пузыря.
2. Особенностью данного случая является медленное прогрессирование заболевания, преимущественное поражения кожи, низкая лабораторная активность, быстрый положительный эффект на глюкокортикостероидную терапию. (ГКС)
3. Своевременно начатая терапия ГКС, иммуносупрессантами в адекватных дозах дает, как правило, стойкий положительный эффект.
4. Больные с ДМ/ПМ нуждаются в диспансерном наблюдении у ревматолога, терапевта. Показан регулярный осмотр, контроль клинического анализа крови, биохимических тестов, ФГДС, ФКС в динамике, исключение онкологических заболеваний.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!