

Сестринский уход при дерматомиозите



Дерматомиозит

Определение понятия. Клинические проявления. Принципы диагностики, лечения, профилактики.

Типичные проблемы. Планирование ухода за пациентом.

Дерматомиозит

***Дерматомиозит* – диффузная воспалительная патология соединительной ткани с прогрессирующим течением, характеризующаяся поражением гладких и поперечно-полосатых мышечных волокон с нарушениями двигательных функций, заинтересованностью кожи, мелких сосудов и внутренних органов.**

При отсутствии кожного синдрома говорят о наличии *полимиозита*.

Дерматомиозит

Предполагается этиологическая связь дерматомиозита с вирусной инфекцией (пикорнавирусы, Коксаки-вирусы) и генетической обусловленностью. Хроническая персистенция вирусов в мышцах и антигенное сходство между вирусными и мышечными структурами вызывает иммунный отклик с образованием аутоантител к мышечной ткани.

Дерматомиозит

Пусковыми моментами к развитию дерматомиозита может послужить
**переохлаждение, инфекционное
обострение, стресс, гипертермия,
гиперинсоляция, лекарственная
провокация (вакцинация, аллергия).**

Дерматомиозит

Классификация дерматомиозитов

Дерматомиозит и полимиозит относятся к группе идиопатических воспалительных миопатий.

Вторичный паранеопластический (опухолевый) дерматомиозит встречается в 20-30% случаев.

Течение дерматомиозита может быть острым, подострым либо хроническим.

Дерматомиозит

В развитии патологии выделяют:

- ✓ **период неспецифических предвестников (продромальный)**
- ✓ **клинических проявлений (манифестный)**
- ✓ **этап осложнений (терминальный, дистрофический, кахектический).**

Дерматомиозит может протекать с различной степенью активности воспаления (от I до III).

Дерматомиозит

Симптомы дерматомиозита

Клиника дерматомиозита развивается постепенно. В начале заболевания отмечается *прогрессирующая слабость в мышцах конечностей*, которая может нарастать годами. Острое начало менее характерно для дерматомиозита. Основным клиническим проявлением может предшествовать появление *кожных сыпей, полиартралгии, синдрома Рейно*.

Дерматомиозит

Определяющим симптомом в клинике дерматомиозита служит поражение поперечно-полосатой мускулатуры.

Характерна слабость в мышцах шеи, проксимальных отделах нижних и верхних конечностей, приводящая к затруднению выполнения повседневных действий.

При тяжелых поражениях пациенты с трудом приподнимаются в постели, не могут удерживать голову, самостоятельно передвигаться и держать предметы в руках.

Дерматомиозит

Вовлечение мускулатуры глотки и верхних пищеварительных путей проявляется нарушением речи, расстройствами глотания, поперхиванием.

Поражение диафрагмы и межреберных мышц сопровождается нарушением вентиляции легких, развитием застойных пневмоний.

Дерматомиозит

Характерным признаком ДМ служит поражение кожи с различными проявлениями.

Отмечается развитие *периорбитального отека, эритематозно-пятнистой сыпи над верхними веками, в области скул, носогубных складок, крыльев носа, верхней части спины, грудины, суставов (коленных, локтевых, пястно-фаланговых, межфаланговых).*

Дерматомиозит



Дерматомиозит



Дерматомиозит

Типично наличие симптома Готтрона - шелушащихся эритематозных пятен на коже пальцев рук, шелушения и покраснения ладоней, ломкости и исчерченности ногтей, околоногтевой эритемы.

Классическим признаком дерматомиозита является чередование на коже очагов депигментации и пигментации в сочетании с телеангиэктазиями, сухость, гиперкератоз и атрофия участков кожи (пойкилодерматомиозит).

Дерматомиозит

Симптом Готтрона



Дерматомиозит

Со стороны слизистых оболочек при дерматомиозите отмечаются явления конъюнктивита, стоматита, отека и гиперемии неба и задней стенки глотки. Иногда наблюдается суставной синдром с поражением коленных, голеностопных, плечевых, локтевых, лучезапястных суставов, мелких суставов кистей.

Дерматомиозит

При ювенильном дерматомиозите возможно появление внутрикожных, внутрифасциальных и внутримышечных кальцификатов в проекции тазового, плечевого пояса, ягодиц, суставов.



Дерматомиозит

Подкожные кальцинаты могут приводить к изъязвлению кожи и выходу отложений кальция наружу в виде крошковатой массы.



Дерматомиозит

Среди системных проявлений дерматомиозита наблюдаются:

- ✓ **поражения сердца** (миокардиофиброз, миокардит, перикардит);
- ✓ **легких** (интерстициальная пневмония, фиброзирующий альвеолит, пневмосклероз);
- ✓ **ЖКТ** (дисфагия, гепатомегалия);
- ✓ **почек** (гломерулонефрит);
- ✓ **нервной системы** (полиневрит);
- ✓ **эндокринных желез** (гипофункция надпочечников и половых желез);

Дерматомиозит

Диагностика дерматомиозита

Основными диагностическими маркерами дерматомиозита служат характерные клинические проявления поражения кожи и мускулатуры; патоморфологическая трансформация мышечных волокон; повышение уровня сывороточных ферментов; типичные электромиографические изменения.

К дополнительным (вспомогательным) критериям диагностики дерматомиозита относятся дисфагия и кальцинозы.

Дерматомиозит

Достоверность диагноза дерматомиозита не вызывает сомнения при наличии 3-х основных диагностических критериев и кожной сыпи либо 2-х основных, 2-х вспомогательных критериев и кожных проявлений.

Вероятность дерматомиозита нельзя исключить при выявлении поражений кожи; при совокупности любых 2-х других основных проявлений, а также при сочетании любого основного и 2-х вспомогательных критериев.

Дерматомиозит

Для установления факта полимиозита необходимо наличие 4-х диагностических критериев.

*Картина со **стороны крови** характеризуется анемией умеренной степени, лейкоцитозом, нейтрофильным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, нарастанием СОЭ в соответствии с активностью процесса.*

Дерматомиозит

Биохимическими *маркерами*
дерматомиозита служит увеличение уровня
 α_2 - и γ -глобулинов, фибриногена,
миоглобина, сиаловых кислот,
гаптоглобина, серомукоида, трансаминаз,
альдолазы, отражающих остроту поражения
мышечной ткани.

Дерматомиозит

Иммунологическое исследование крови при дерматомиозите выявляет сниженный титр комплемента, уменьшение количества Т-лимфоцитов, рост уровня иммуноглобулинов IgG и IgM при уменьшении IgA, незначительное количество LE-клеток и антител к ДНК, высокое содержание миозитспецифических антител, наличие неспецифических антител к тиреоглобулину, миозину, эндотелию и т. д.

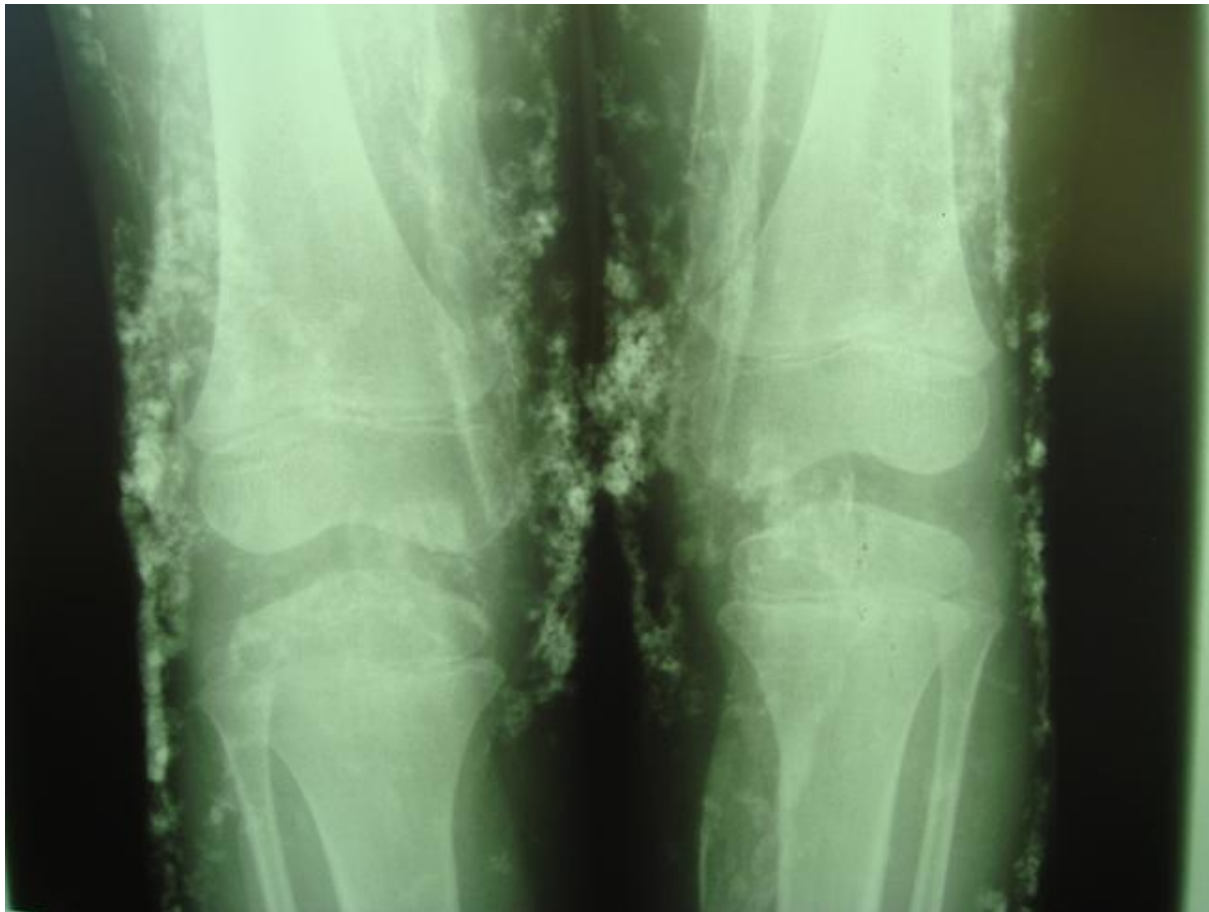
Дерматомиозит

При исследовании кожно-мышечных биоптатов определяется картина *тяжелого миозита, фиброз, дегенерация, воспалительная инфильтрация мышечных волокон, утрата поперечной исчерченности.*

Электромиограмма при дерматомиозите фиксирует *повышенную мышечную возбудимость, коротковолновые полифазовые изменения, фибриллярные колебания в покое.*

Дерматомиозит

На рентгенограммах мягких тканей видны участки кальцификации;



Дерматомиозит

При рентгенографии легких определяется увеличение размеров сердца, кальцинаты плевры, интерстициальный фиброз легочной ткани.

В костях выявляется умеренно выраженный остеопороз.

Дерматомиозит

Лечение дерматомиозита

При поражении дыхательной мускулатуры и нёбных мышц необходимо *обеспечение функций адекватного дыхания и глотания.*

*Для подавления воспалительных явлений при дерматомиозите применяются **кортикостероиды** (преднизолон) под контролем сывороточных ферментов крови и клинического состояния пациента.*

Дерматомиозит

В ходе лечения подбирается оптимальная дозировка кортикостероидов, прием препаратов производится длительно (1-2 года). Возможно проведение **стероидной пульс-терапии.**

Противовоспалительная схема при дерматомиозите может дополняться назначением **салицилатов.**

Дерматомиозит

*В случае неэффективности
кортикостероидной терапии
дерматомиозита назначаются
иммуносупрессоры цитостатического
действия (метотрексат, циклоспорин,
азатиоприн).*

*Для контроля кожных проявлений
дерматомиозита используются
производные 4-аминохинолина
(гидроксихлорохин).*

Дерматомиозит

Для нормализации мышечных функций – инъекции *неостигмина, АТФ, кокарбоксилазы, витаминов группы В.*

В терапии дерматомиозитов применяется внутривенное введение *иммуноглобулина, сеансы лимфоцитафереза и плазмафереза.*

В целях профилактики мышечных контрактур назначается комплекс ЛФК.

Дерматомиозит

Прогноз и профилактика дерматомиозита

При запущенном течении дерматомиозита летальность в первые 2 года развития заболевания достигает 40%, главным образом, вследствие поражения дыхательной мускулатуры и желудочно-кишечных кровотечений.

При тяжелом затяжном характере дерматомиозита развиваются контрактуры и деформации конечностей, приводящие к инвалидности.

Дерматомиозит

*Своевременная интенсивная
кортикостероидная терапия подавляет
активность заболевания и существенно
улучшает долгосрочный прогноз.*

**К числу мер вторичной профилактики
дерматомиозита относятся диспансерный
контроль ревматолога, поддерживающая
терапия кортикостероидами, снижение
реактивной гиперчувствительности
организма, санирование очаговой инфекции.**

Дерматомиозит

Сестринский уход

- 1. Постель больного дерматомиозитом должна быть мягкой, удобной, теплой. Болезненные суставы надо защищать от микротравм.**
- 2. По назначению врача на суставы накладывают согревающие компрессы.**
- 3. Необходимо следить за своевременным приемом лекарственных средств, напоминать больному, когда их пить (до или после еды), чем запивать, отмечать возможные осложнения и побочные эффекты терапии.**

Дерматомиозит

4. Контроль за выполнением гигиенических процедур. Помощь при смене постельного и нательного белья, стрижке ногтей, мытье тела (при болях и тугоподвижности суставов, мышечных болях и слабости больной не может самостоятельно справиться с этими элементарными действиями).

Дерматомиозит

5. Рацион больного должен быть обогащен витаминами группы В, С, D, ненасыщенными жирными кислотами. Рекомендуется ограничить потребление поваренной соли. Рацион должен быть сбалансирован, пища — калорийной, легкоусвояемой.

Дерматомиозит

6. Выполнение упражнений лечебной физкультуры, направленных на профилактику обездвиживания пораженных суставов, разработку различных групп мышц.

При дерматомиозите назначается специальный комплекс упражнений для мимической мускулатуры лица, уменьшения сгибательных контрактур в суставах (особенно межфаланговых). Выполняются активные и пассивные движения во всех суставах.

Дерматомиозит

7. Учитывая необходимость длительного лечения, риск возникновения разнообразных осложнений от применяемых препаратов (особенно при назначении глюкокортикостероидов, цитостатиков), важно регулярно проводить беседы с больным, объясняя смысл проводимого лечения, убеждая его быть терпеливым, обращать внимание на положительный эффект от терапии, стимулировать проявление положительных эмоций.

Дерматомиозит

Также обязательны беседы с родственниками больного. Надо разъяснить им суть заболевания, цели и направления лечения, возможные осложнения, убедить быть терпеливыми и оказывать больному всестороннюю поддержку.

8. Необходимо помочь больному рационально организовать работу и отдых (отказаться от ночной работы, предотвращать физические и эмоциональные перегрузки).