

XVIII Всероссийская Школа ревматологов имени академика В.А. Насоновой
«СЕКРЕТЫ РЕВМАТОЛОГИИ В ПРАКТИКЕ ТЕРАПЕВТА»

Дифференциальная диагностика воспалительных миопатий

НА ПРИМЕРЕ ДВУХ СЛУЧАЕВ ДЕРМАТОМИОЗИТА

ТЕЛЫШЕВ КИРИЛЛ АЛЕКСЕЕВИЧ



Воспалительные миопатии

1. Дерматомиозит

- a) Классический дерматомиозит (связанный с СЗСТ/злокачественными опухолями)
- b) Ювенильный дерматомиозит
- c) Клинический амиопатический дерматомиозит

2. Полимиозит

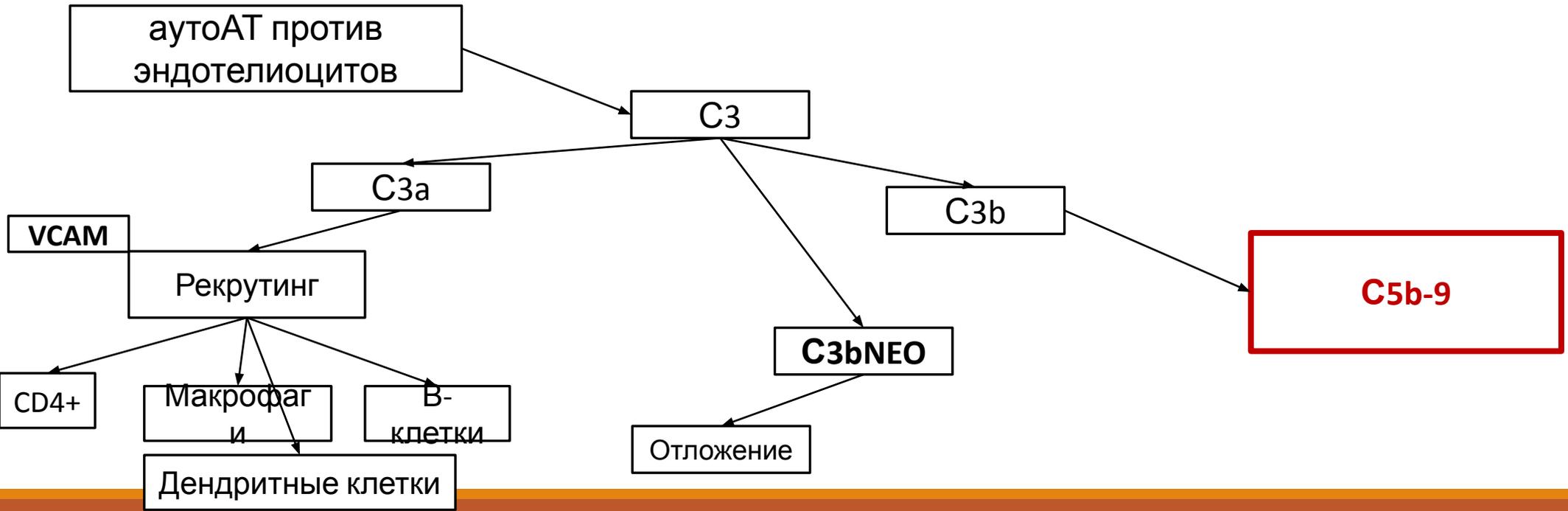
- a) Классический полимиозит
- b) СЗСТ-связанные overlap-миозиты

3. Аутоиммунная некротизирующая миопатия (опухоли/статины/СЗСТ)

4. Спорадический миозит с включениями

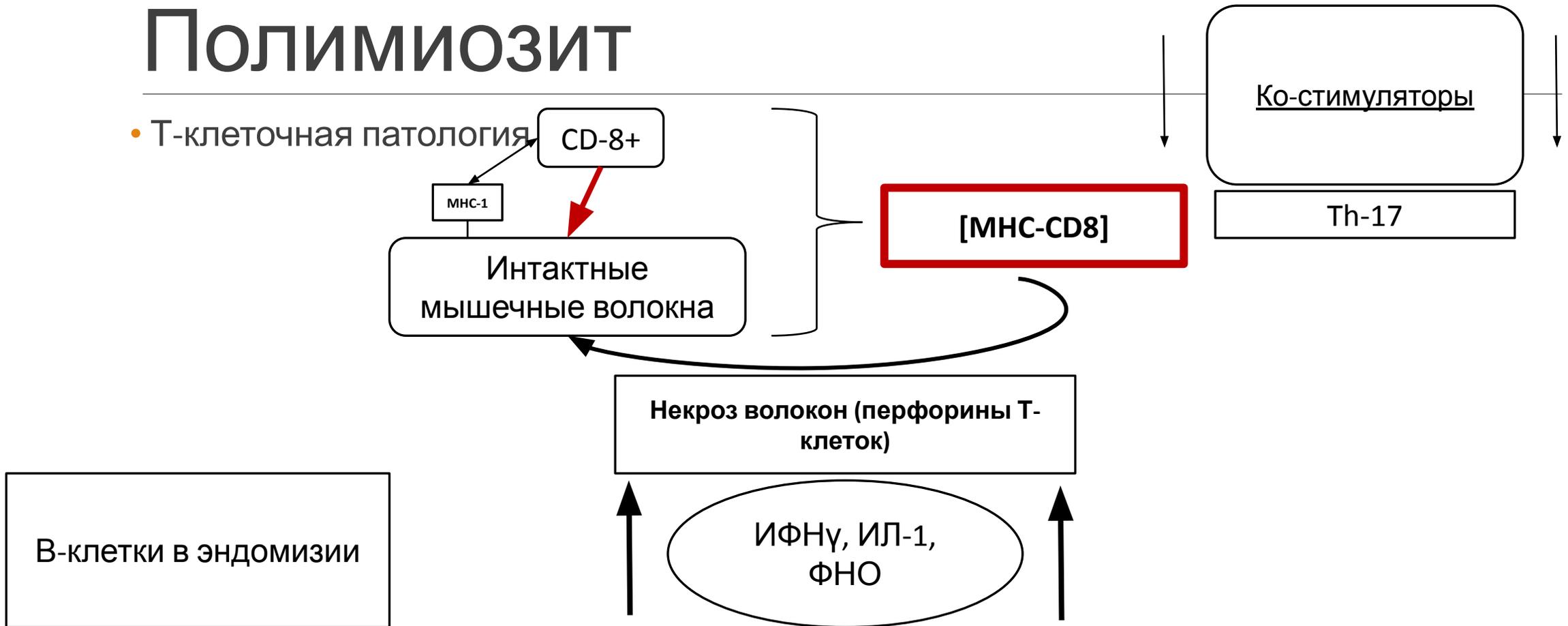
Дерматомиозит

- Иммунокомплексная патология
- Каскад событий, триггерным фактором является отложение иммунных комплексов



Полиммиозит

- Т-клеточная патология

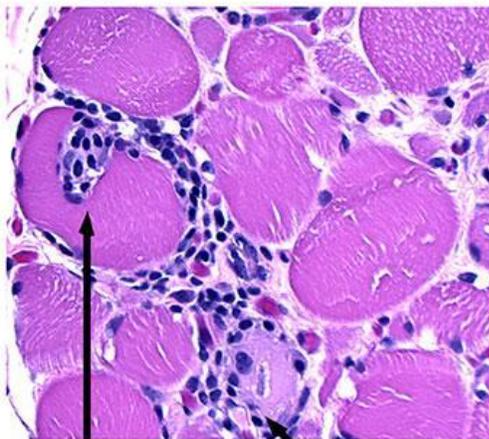


Спорадический миозит с включениями

IBM pathology

Г
—
• T-

Primary Endomysial Inflammation

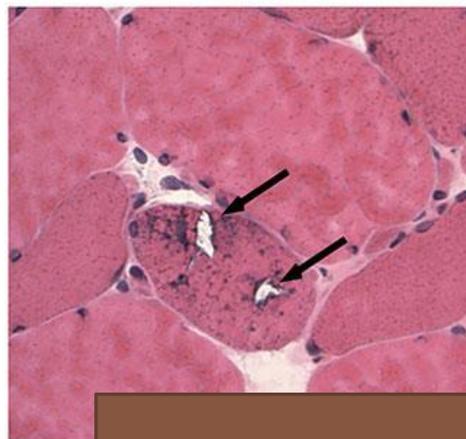


Autoinvasion of Mononuclear Cells

Myofiber Degeneration

В-клетки

Rimmed Vacuoles



Мышечная дегенерация



М

**Внутриклеточная
ЦИТОТОКСИЧНОСТЬ**

Аутоиммунная некротизирующая миопатия

Тяжелая
Быстро
прогрессирует

BUT

Anti-SRP

Anti-HMGCR

Анти-SRP-фенотип

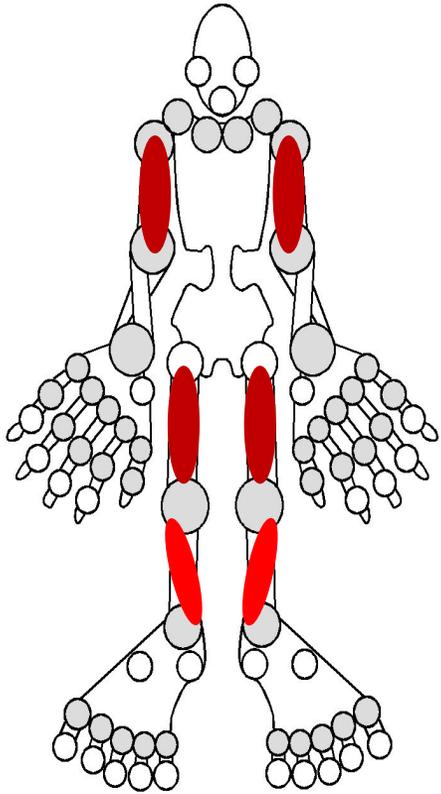
Анти-HMGCR-фенотип

Фактор риска - статины

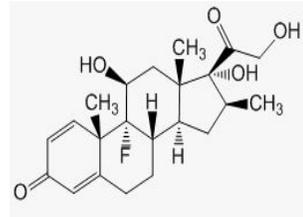
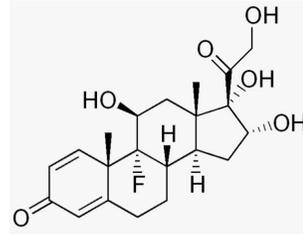
Фактор
предрасположенности
DRB1*11:01



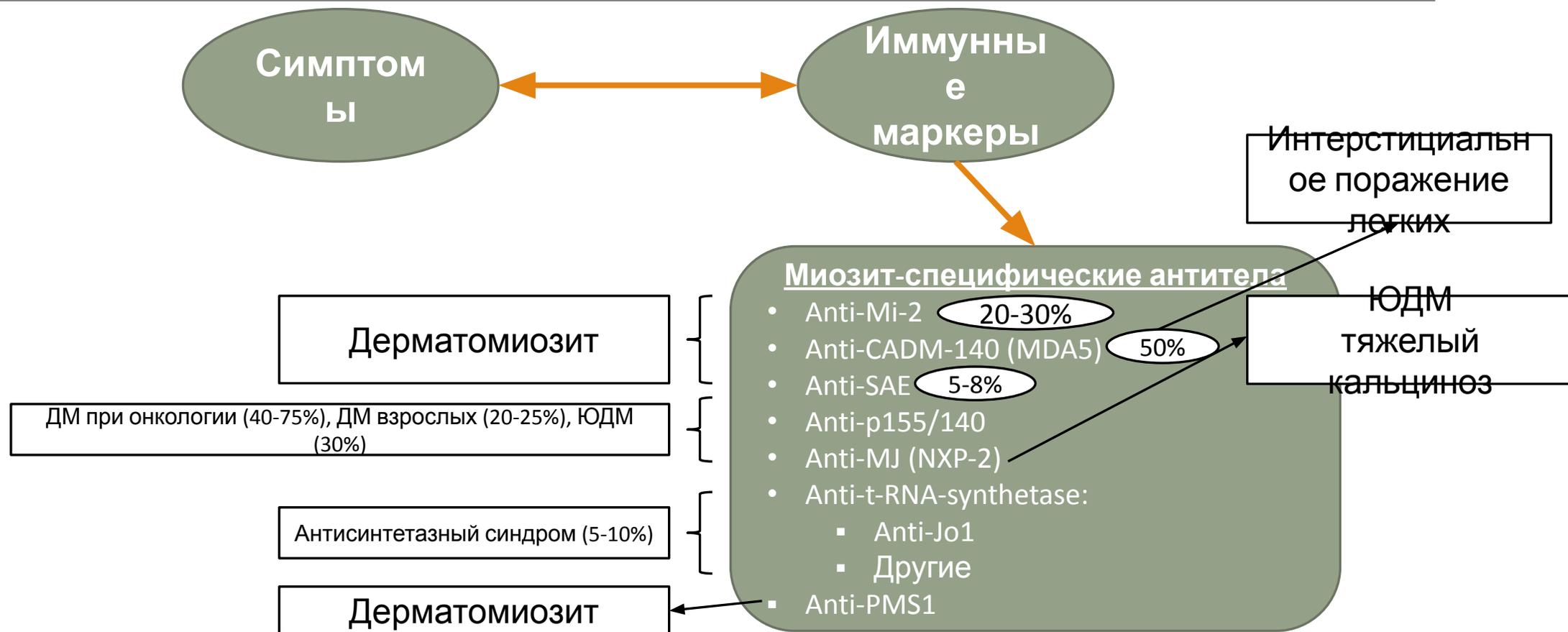
Глюкокортикоид-индуцированная миопатия



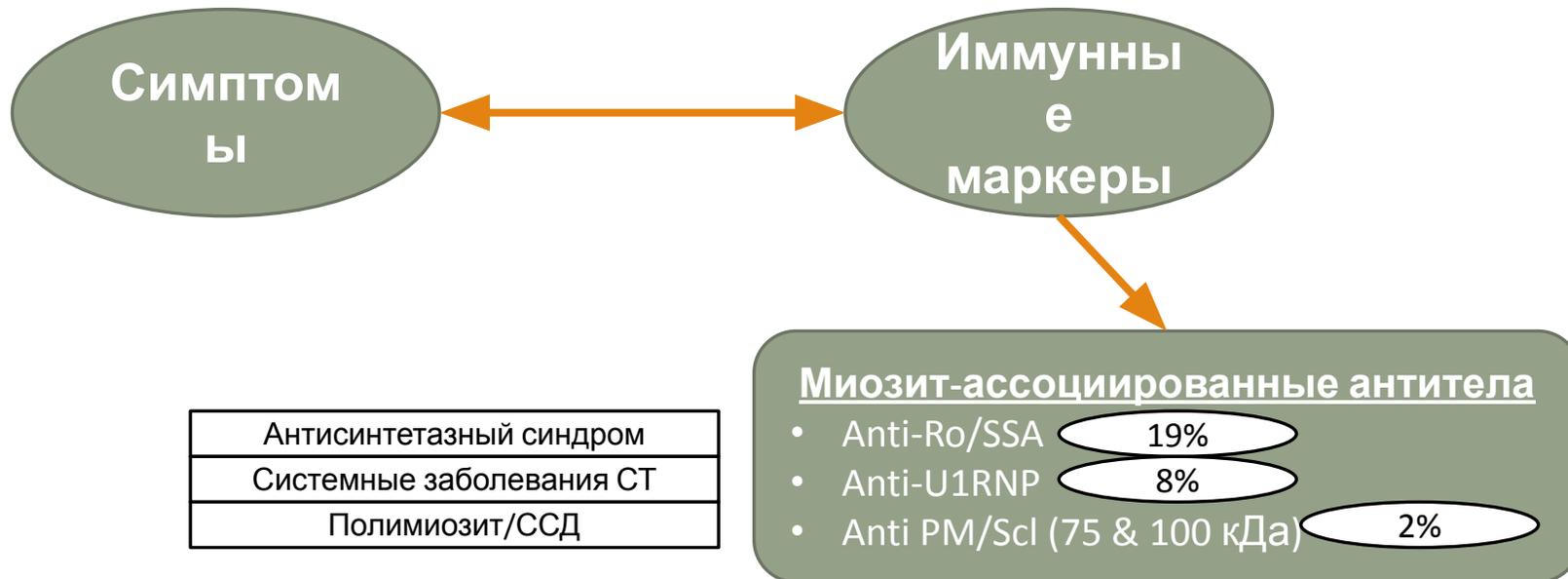
- Острая или хроническая
 - а. 5-7 день приема больших доз ГКС
 - б. Длительный прием ГКС в дозе 40-60 мг/день в пересчете на преднизолон
- Чаще у астматиков, принимающих ГКС внутрь
- Чаще миопатию вызывают фторированные стероиды (дексаметазон, триамцинолон, бетаметазон, флуметазон)
- Жалобы на сложности при подъеме со стула, подъеме по лестнице
- Сила кисти часто не снижена
- Мышцы лица часто не задействованы
- Со временем могут развиваться выраженные миалгии
- Возможно поражение диафрагмы



Клинико-иммунологические подтипы



Клинико-иммунологические ПОДТИПЫ



ЭМГ-изменения

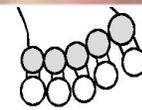
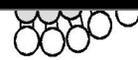
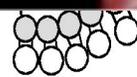
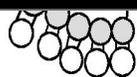
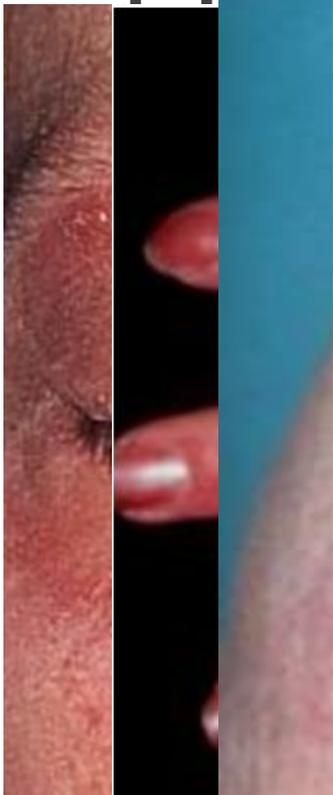
Критерии включения

1. Спонтанная активность
 - A. Потенциалы фибрилляции
 - B. Положительные острые волны
 - C. Сложные повторяющиеся разряды
2. Уменьшение длительности ПДЕ и снижение их амплитуды

Критерии исключения

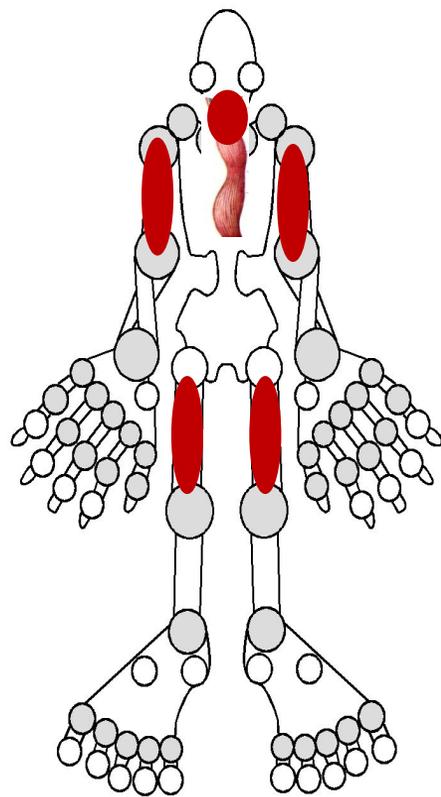
1. Миотонические разряды
2. Высокоамплитудные ПДЕ увеличенной длительности
3. Отсутствие ЭМГ-изменений

Д



Полимиозит

КФК↑



ОНКОМИОЗИТ

N=320

Таблица 2 Распределение локализации опухолей по частоте (в порядке убывания) согласно литературным и собственным данным

Собственные данные (n=32)	Данные литературы
Яичники (37,5%)	Молочная железа (21%*)
Легкое (15,5%)	Легкое (14%*)
Молочная железа (15,5%)	Носоглотка (12%*–35%**)
Кишечник (12,5%)	Яичники (6%*–15%**)
Матка (6,3%)	Толстая кишка (6%*–8,3%**)
Заболевания крови (6,3%)	Матка (6%*)
Желудок (3,1%)	Желудок (6%*)
Первичный очаг не установлен (3,1%)	

Примечание. * – Dias L.P. et al. [92], ** – Chen D. et al. [90].

еского ДМ или ПМ

ленно с формированием ДМ/ПМ

Повышение риска
выявления опухоли

Антисинтетазный синдром

- Мышечная патология
- Конституциональные проявления: острое начало, лихорадка, снижение массы тела
- Феномен Рейно
- Симметричный неэрозивный ревматоидоподобный артрит
- Поражение кожи по типу «руки механика»
- Характерные иммунологические нарушения (антисинтетазные антитела – anti Jo-1, PL 7, PL 12, KS, OJ, EJ)
- Интерстициальное поражение легких (тяжелое течение у положительных по anti-PL-12 и anti-PL-7, выше риск легочной гипертензии, чем тяжесть миозита)

Аутоиммунная некротизирующая миопатия

- анти-SRP (signal recognition pattern)
 - анти – HMGCR
 - АТ-негативный
- 
- Фенотипы
- Ключевое – проксимальная мышечная слабость
 - Повышение КФК – **рекордсмены**
 - Повышение КФК может предшествовать мышечной слабости
 - Внемышечные проявления - редко

Миозит при системных заболеваниях (overlap-syndromes)

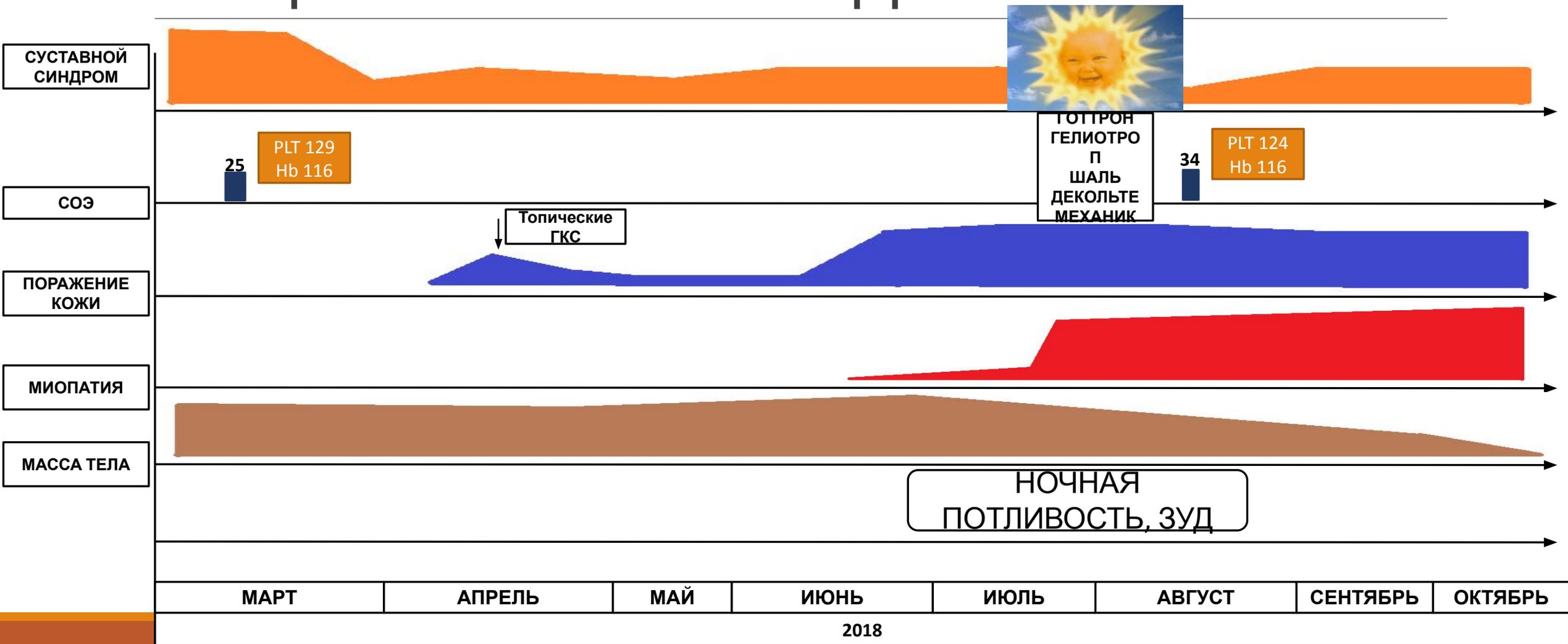
- Системная склеродермия (PM/Scl-AT)
- Системная красная волчанка
- Ревматоидный артрит
- Синдром Шегрена
- Системные васкулиты

- 
- Феномен Рейно
 - Полиартрит
 - КФК
 - Гистологические изменения

МИОЗИТ С ВКЛЮЧЕНИЯМИ

- Медленное прогрессирование слабости (годы) с постепенным вовлечением дистальных отделов конечностей
- Селективность и асимметричность поражения определенных групп мышц (более заметно на недоминирующей стороне)
- В дебюте – вовлечение **четырёхглавой мышцы и глубоких сгибателей пальцев кисти**
- 70% - признаки дисфагии, развиваются медленнее, чем при ПМ/ДМ
- Причина смерти – поражение дыхательной мускулатуры
- **Резистентность к терапии**

Пациентка К – 42 года



Пациентка К: обследования

Дата	Нь г/л	Эритро	Лейк	П %	С %	Э%	Лимф%	Моно%	Тромб	СОЭ мм/ч
18.10.2018	112	3,98	4,2	1	41	7	47	4	188	56(В)
23.10.2018	113	3,86	3,9	5	41	3	47	4	153	52(В)
30.10.2018	113	4,01	5,2	5	35	2	53	5	189	25(П)
02.11.2018	110	3,93	8,4	1	65	-	29	5	269	28(В)

ИММУНОЛОГИЯ

СРБ (<5,0 Мг/л)	1,4
РФ IgM (<15,0 МЕ/мл)	<9,5
АЦЦП (<5,0 Ед/мл)	0,1
АНФ (Нер-2)	1/320h+cytopl
АТ к Jo-1 (0,0-25,0 Ед/мл)	0,1
АТ к Sm (0,0-25,0 Ед/мл)	0,1
АТ к Scl-70 (0,0-25 Ед/мл)	0,1
АТ к dsDNA (0,0-20,0 МЕ/мл)	25,3
Anti-Ro/SS-A (0,0-25,0 Ед/мл)	2,8
Anti-La/SS-B (0,0-25,0 Ед/мл)	0,2
С3 (0,9-1,8 г/л)	1,06

БИОХИМИЯ

	18.10	02.11
Глюкоза (3,9-6,4 ммоль/л)	4,84	7,39
АЛТ (0-41,0 ед/л)	17,3	24,9
АСТ (0-38,0 ед/л)	30,8	21,8
Креатинин (44-106 мкмоль/л)	56,5	75,0
Общий белок (66-87 г/л)	77,1	83,0
Альбумин% (54-66)	48,76	
Альфа1 Глобулин% (2-5,5)	3,72	
Альфа2 Глобулин% (6-12)	7,92	
Бета Глобулин% (8-14)	7,65	
Гамма Глобулин% (13-22)	31,94	
Креатинкиназа общая (24-195 ед/л)	223	
Щелочная фосфатаза (35-129 ед/л)	47,1	

Дата	Плот.	pH	Белок	Сахар	Эритро	Лейк	Цилин	Клетки пл. эп.	Крист
18.10.2018	1025	5	Нет	Нет	Нет	0-1	Нет	2-3	Нет
02.11.2018	1015	6,5	Нет	Нет	Нет	0-1-2	Нет	3-4	Нет

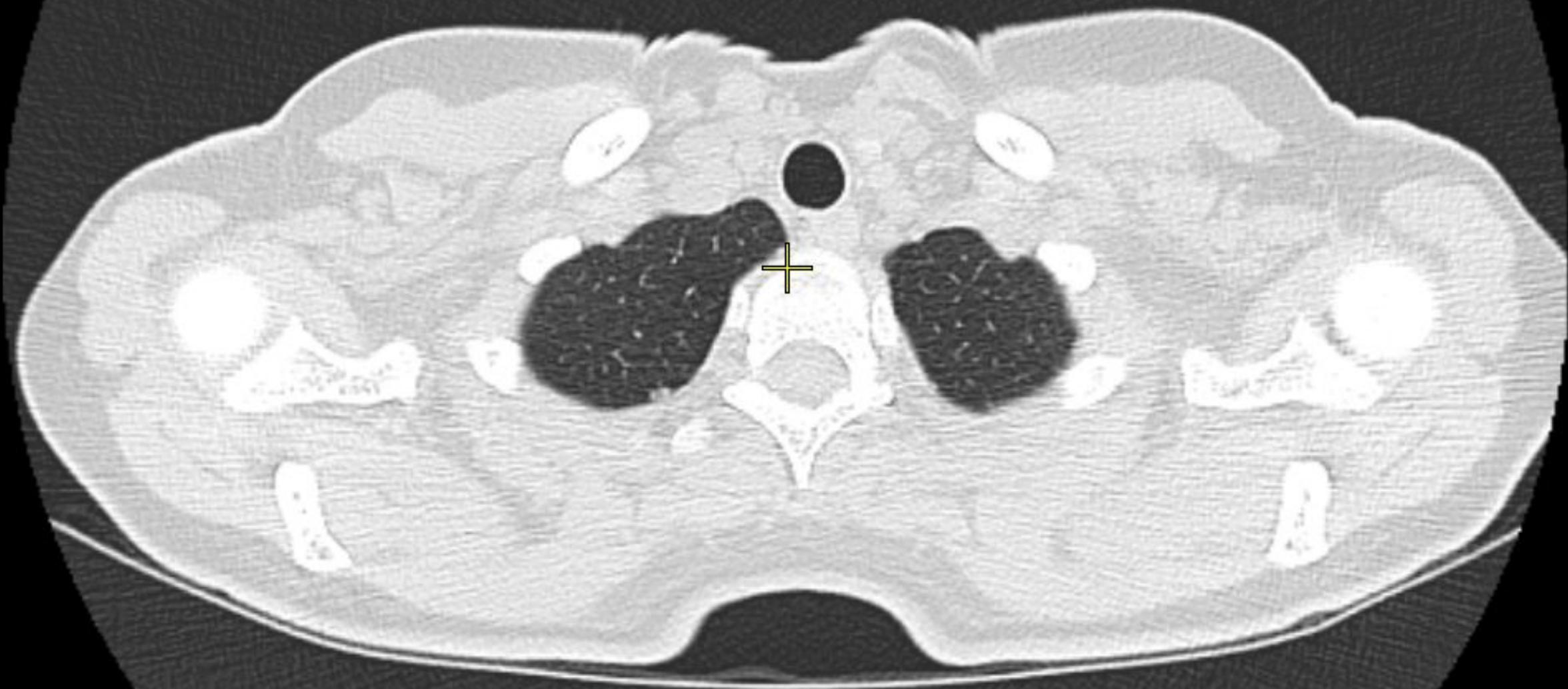
Пациентка К: обследования

ЭМГ: укорочение ПДЕ, снижение амплитуды, спонтанная активность в виде единичных потенциалов фибрилляции и положительных острых волн в ½ вколов

Капилляроскопия:
неспецифические изменения

Спирометрия: легочные объемы в
норме

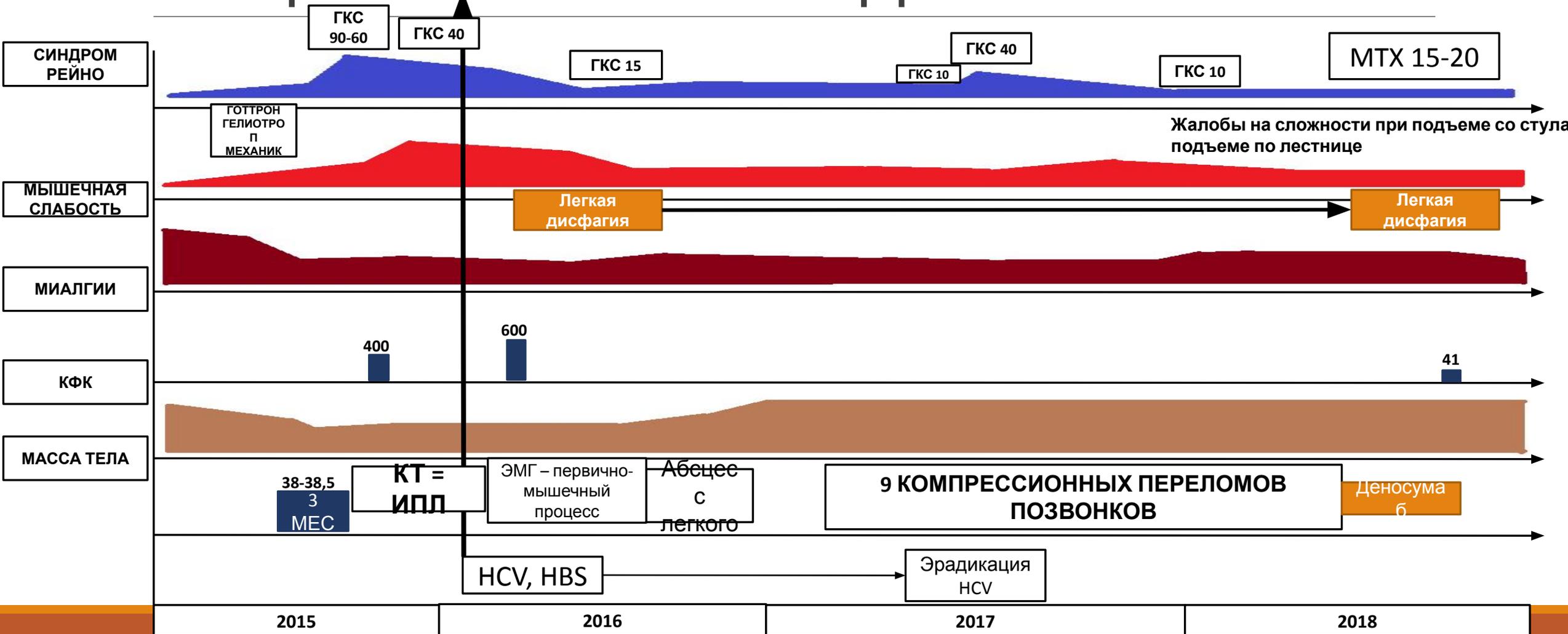
При КТ-исследовании ОГК выявлен ограниченный фиброз во втором сегменте правого легкого, немногочисленные плевральные спайки в задних отделах, количественное увеличение подмышечных и паратрахеальных лимфатических узлов.



Критерии Bohan-Peter

- ✓ Симметричная слабость проксимальных отделов конечностей, прогрессирующая в течение от нескольких недель до нескольких месяцев.
- Морфологические изменения: некроз и воспалительная инфильтрация мышечных волокон
- ✓ Повышение уровня мышечных ферментов в сыворотке крови: КФК, ЛДГ, АСТ.
- ✓ Электромиография: короткие, низкоамплитудные, полифазные потенциалы двигательных единиц и спонтанная активность мышечных волокон в состоянии расслабления – потенциалы фибрилляции и положительные острые волны.
- ✓ Характерная для ДМ кожная сыпь

Пациентка Ф – 64 года



Пациентка Ф: обследование

Дата	Нь г/л	Эритро	Лейк	П %	С %	Э%	Лимф%	Моно%	Тромб	СОЭ мм/ч
19.02.2019	120	4,14	6,2	4	62	1	22	11	137	13(В)

ИММУНОЛОГИЯ	
СРБ (<5,0 Мг/л)	4,7
РФ IgM (<15,0 МЕ/мл)	<9,5
АЦЦП (<5,0 Ед/мл)	0,1
АНФ (Нер-2)	1/640sp+nucleolar
АТ к Jo-1 (0,0-25,0 Ед/мл)	0,1
АТ к Scl-70 (0,0-25 Ед/мл)	0,1
Anti-Ro/SS-A (0,0-25,0 Ед/мл)	0,1
Anti-La/SS-B (0,0-25,0 Ед/мл)	0,1
АТ к RNP-70 (0,0-25,0 Ед/мл)	0,1

Капилляроскопия:
склеродермический
тип

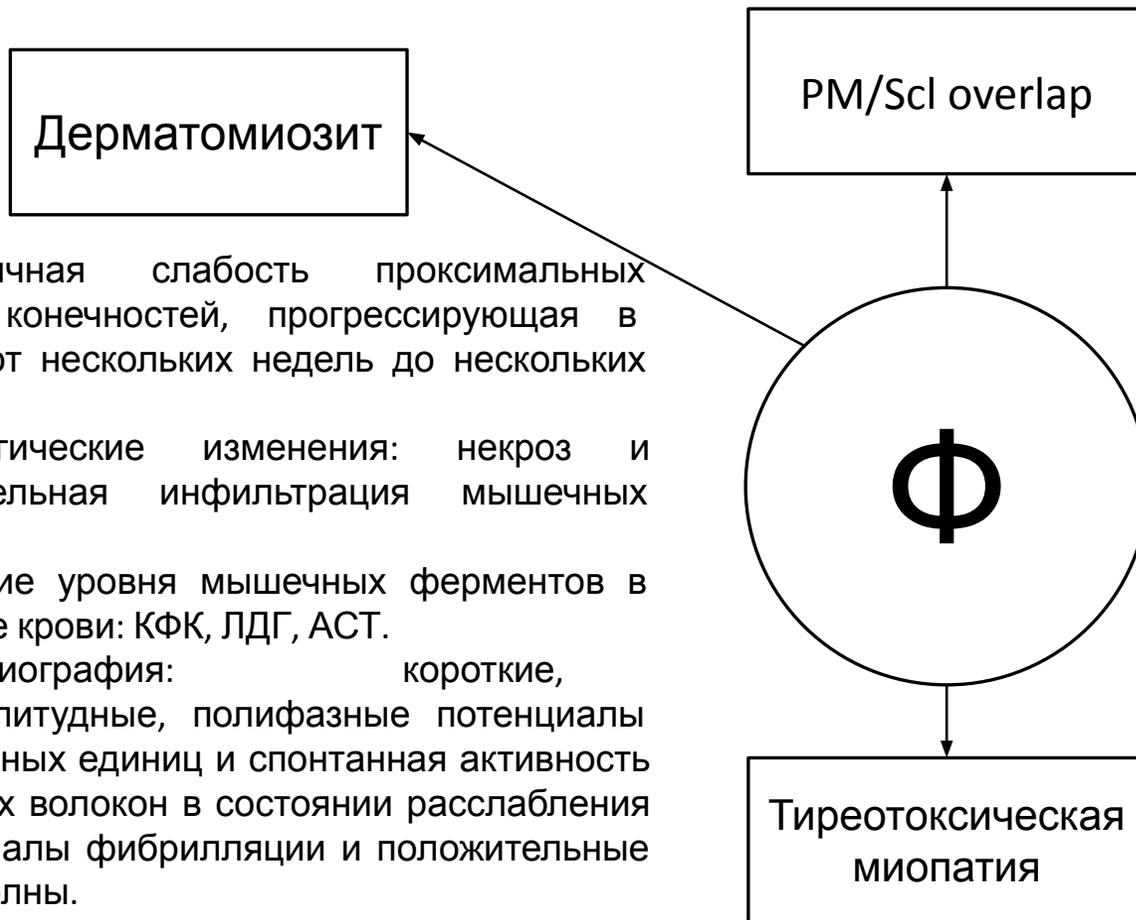
КТ грудной клетки:
двусторонний
интерстициальный
фиброз в S4-S5 и в
базальных сегментах
с обеих сторон

ЭМГ: резко снижено
рекрутирование ПДЕ.
Спонтанной активности
нет. Признаки неактивного
первично-мышечного
процесса

**МРТ: Мышцы бедра: МР-
сигнал на T1 импульсной
последовательности STIR не
изменен. Мышцы голени:
МР-сигнал на T1
импульсной
последовательности STIR не
изменен. Гипотрофия мышц
бедра и голени**

Ятрогенный
гипертиреоз

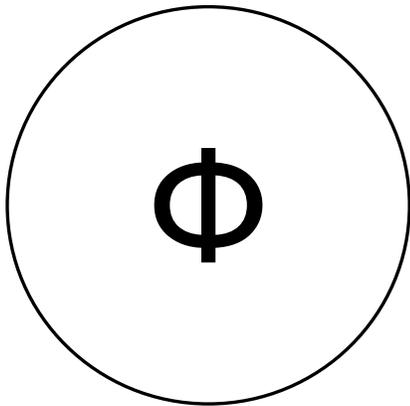
Дифференциальная диагностика



- ✓ Симметричная слабость проксимальных отделов конечностей, прогрессирующая в течение от нескольких недель до нескольких месяцев.
- Морфологические изменения: некроз и воспалительная инфильтрация мышечных волокон
- ✓ Повышение уровня мышечных ферментов в сыворотке крови: КФК, ЛДГ, АСТ.
- ✓ Электромиография: короткие, низкоамплитудные, полифазные потенциалы двигательных единиц и спонтанная активность мышечных волокон в состоянии расслабления – потенциалы фибрилляции и положительные острые волны.
- ✓ Характерная для ДМ кожная сыпь

Параметры	Варианты признаков	Баллы
Проксимальная склеродерма: симметричное уплотнение и утолщение кожи обеих рук выше пястно-фаланговых суставов	-	9
Уплотнение и утолщение кожи пальцев	Склередема Пальцы дистальнее пястно-фаланговых суставов	2 4
Дигитальная ишемия	Язвочки Рубчики	2 3
Телеангиэктазии	-	2
Капилляроскопические изменения	-	2
ЛАГ и/или ИПЛ	-	2
Феномен Рейно	-	3
Анти-ScI-70, АТ к центромерам, АТ к RNA-Pol III	-	3

Дифференциальная диагностика



Стероидная миопатия при наличии идиопатической воспалительной миопатии

- ✓ Длительный прием ГКС
- ✓ ЭМГ – неактивный процесс
- ✓ МРТ – нет признаков воспаления в STIR
- ✓ КФК – норма
- ✓ Клинические признаки

Спасибо за внимание!



@smuo_nasonova