

Дерматомиозит

ПРЕЗЕНТАЦИЮ ПОДГОТОВИЛ СТУДЕНТ ГРУППЫ МЛ 506
КАБАРДОВ ТАМЕРЛАН

Содержание:

1. Классификация
2. Определение
3. Клинические проявления
4. Диагностические критерии
5. Лечение
6. Прогноз
7. Этот пункт все равно никто не прочитает

МИОПАТИИ

- ▶ группа заболеваний, основу которых составляют различные нарушения в метаболизме и строении мышечной ткани, приводящие к снижению силы пораженных мышц и ограничению двигательной активности

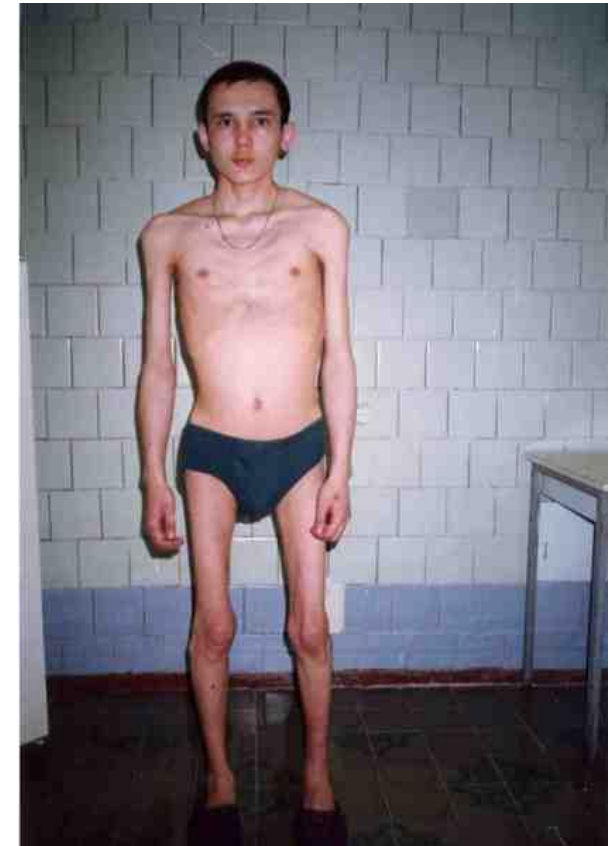


Классификация по этиопатогенетическому принципу:

- ▶ наследственные
- ▶ **воспалительные**
- ▶ метаболические
- ▶ мембранные
- ▶ паранеопластические
- ▶ токсические миопатии

Воспалительные миопатии:

- ▶ инфекционные (бактериальные, вирусные, паразитарные)
- ▶ **идиопатические** (дерматомиозит, миозит с включениями, полимиозит, миопатии при коллагенозах)



Что такое дерматомиозит?

- ▶ диффузная воспалительная патология соединительной ткани с прогрессирующим течением, характеризующаяся поражением гладких и поперечно-полосатых мышечных волокон

Клинические проявления:

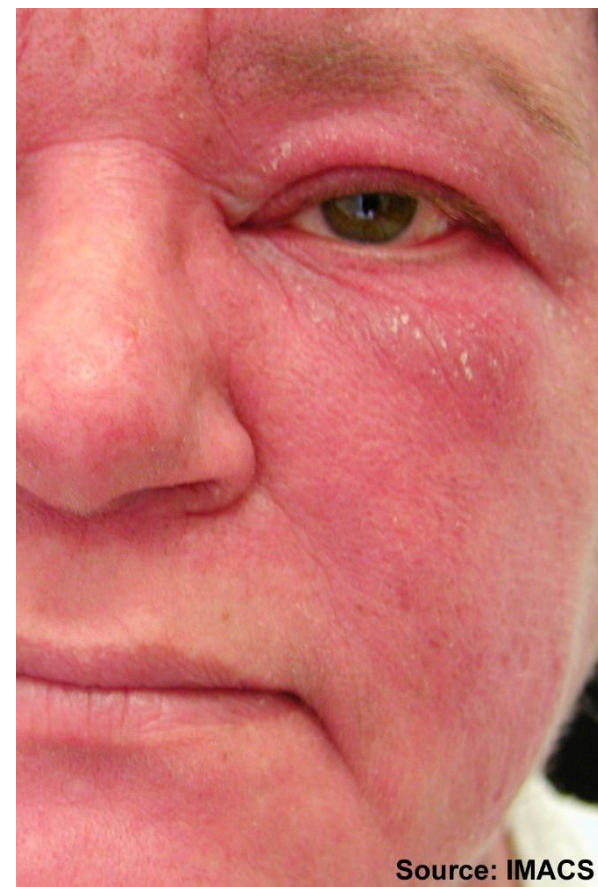
- ▶ Полиартралгия
- ▶ Выраженная мышечная слабость
- ▶ Лихорадка
- ▶ Эритематозная сыпь
- ▶ Кожные кальцификаты
- ▶ Синдром Рейно



Чаще появляется у женщин!



Периорбитальный отек и сыпь



Source: IMACS

Симптом Готтрона



Клинические проявления:



Системные проявления дерматомиозита:

- ▶ 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).

Диагностика:

Основные диагностические критерии

- ▶ Поражения кожи и мускулатуры
- ▶ Патоморфологическая трансформация мышечных волокон
- ▶ Повышение уровня сывороточных ферментов
- ▶ Типичные электромиографические изменения

Вспомогательные диагностические критерии

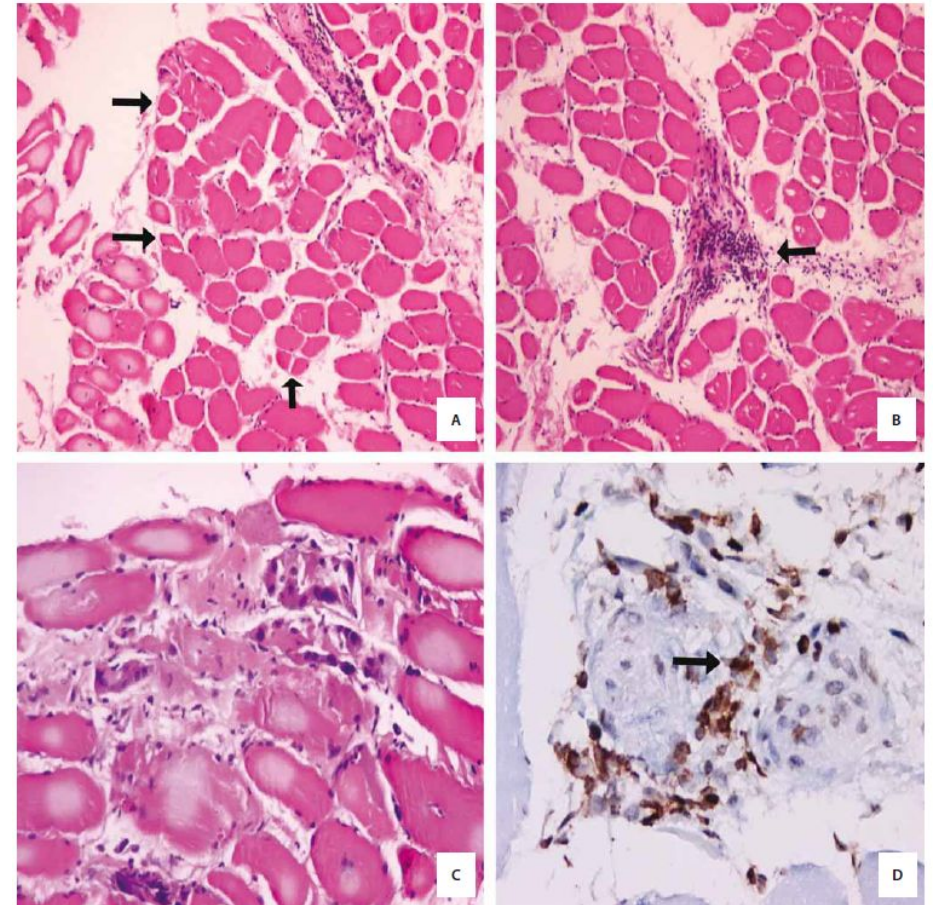
- ▶ Дисфагия
- ▶ Кальцинозы

Анализ крови:

- ▶ Умеренная анемия
- ▶ Лейкоцитоз
- ▶ Нейтрофильный сдвиг лейкоцитарной формулы влево
- ▶ Нарастание СОЭ
- ▶ увеличение уровня α_2 - и γ -глобулинов, фибриногена, миоглобина, сialовых кислот, гаптоглобина, серомукоида, трансаминаз, альдолазы
- ▶ уменьшение количества Т-лимфоцитов
- ▶ наличие неспецифических антител к тиреоглобулину

Исследование кожно-мышечных биоптатов

- ▶ Определяется картина тяжелого миозита
- ▶ Фиброз
- ▶ Дегенерация
- ▶ Воспалительная инфильтрация мышечных волокон
- ▶ Утрата поперечной исчерченности



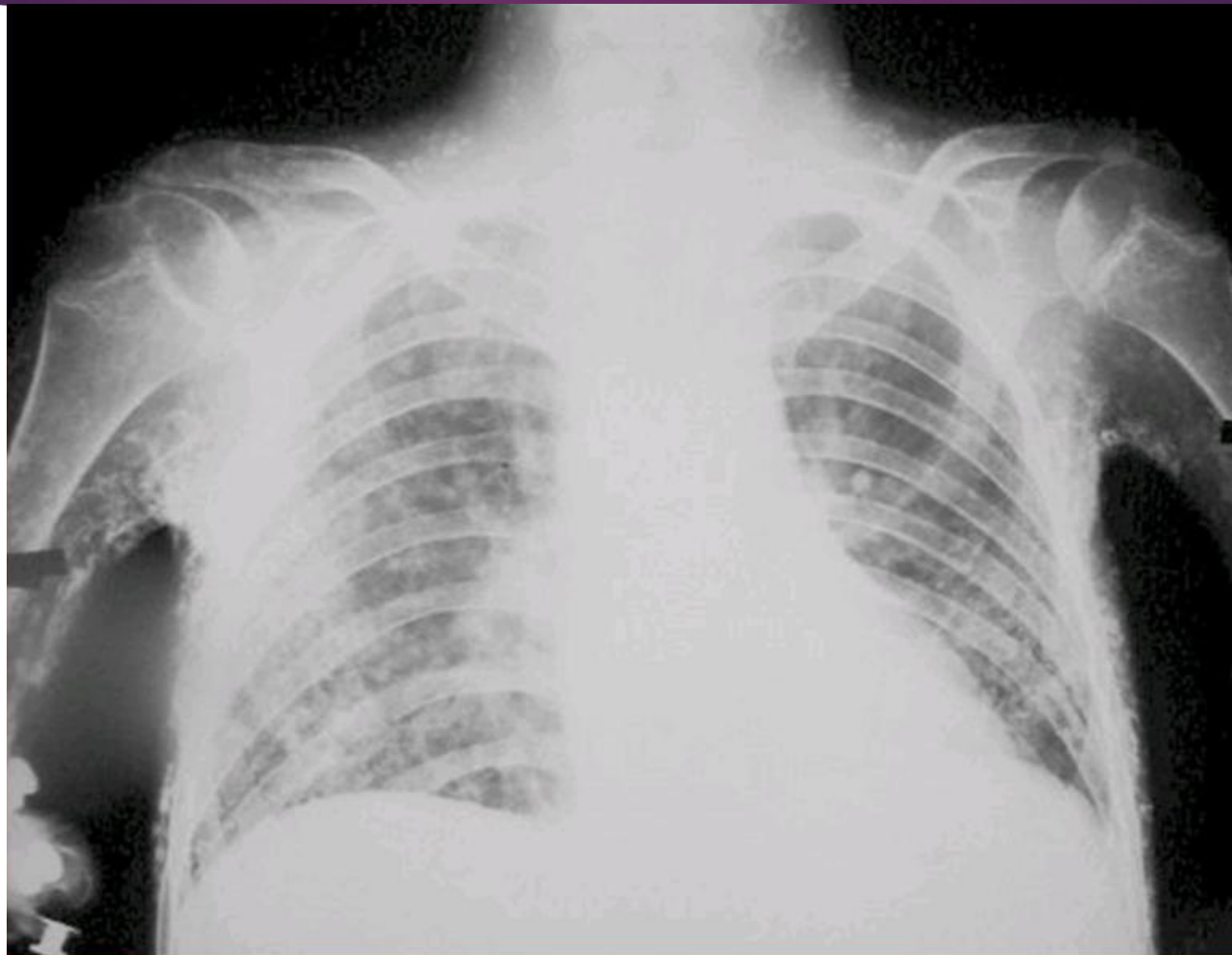
Электромиограмма:



Meduniver.com

Все по медицине

Рентгенография легких



Рентгенография конечностей



Лечение:

- ▶ Обеспечение функций адекватного дыхания и глотания
- ▶ Кортикостероиды (преднизолон) под контролем сывороточных ферментов крови
- ▶ Иммуносупрессоры цитостатического действия (метотрексат, циклоспорин, азатиоприн)
- ▶ Производные 4-аминохинолина (гидроксихлорохин)
- ▶ Инъекции неостигмина, АТФ, кокарбоксилазы, витаминов группы В
- ▶ Внутривенное введение иммуноглобулина, сеансы лимфоцитафереза и плазмафереза
- ▶ ЛФК в целях профилактики мышечных контрактур

Прогноз

- ▶ **При запущенном течении дерматомиозита летальность в первые 2 года развития заболевания достигает 40% !!!**
- ▶ Своевременная интенсивная кортикостероидная терапия подавляет активность заболевания и существенно улучшает долгосрочный прогноз.
- ▶ Мероприятий, предупреждающих развитие дерматомиозита, не разработано

Спасибо за внимание

