



ДЕРМАТОМИОЗИТ (ПОЛИМИОЗИТ)

Доклад студентки 16 группы 6 курса
Абариновой Юлии Юрьевны



- **Полиммиозит и дерматомиозит** - редкие системные ревматические заболевания, характеризующиеся воспалительными и дегенеративными изменениями мышц (полимиозит) либо мышц и кожи (дерматомиозит).
- **Дерматомиозит(Болезнь Вагнера)**- диффузное прогрессирующее воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции , кожи в виде эритемы и отека, с частыми поражениями внутренних органов.

Этиология

- Аутоиммунная реакция на мышечную ткань у генетически предрасположенных лиц
- Заболевание чаще встречается при наличии отягощенного семейного анамнеза и носителей некоторых HLA-антигенов (DR3, DR52, DR56).
- Возможными пусковыми факторами являются вирусные миозиты и злокачественные новообразования



- Имеются сообщения о выявлении в мышечных клетках структур, подобных пикорнавирусам; кроме того, вирусы могут индуцировать сходные заболевания у животных.
- Ассоциация злокачественных опухолей с дерматомиозитом (значительно реже, нежели с полимиозитом) позволяет предположить, что опухолевый рост также может являться пусковым механизмом развития заболевания в результате запуска аутоиммунных реакций на общие антигены опухоли и мышечной ткани.

Пути развития болезни:

- 🌸 Прямое поражением мышечной ткани.
- 🌸 Синтезом АТ к вирусным Аг, находящимся на поверхности мышечных волокон.
- 🌸 Синтезом аутоантител к вирусным Аг, перекрестно реагирующих с аутоантигенами (антигенная мимикрия)

Патогенез

1. Повреждение миоцитов – высвобождение миоантигенов
2. Преобладает активность Т-киллеров над Т-супрессорами – иммунологическая гиперреактивность- миозитспецифические аутоантитела
3. Аллергическая реакция 3 типа- иммунокомплексная – циркулирующие комплексы Ат-Аг
4. Кожа , мышцы, эндотелий (органы-мишени)



Патологические изменения включают повреждение клеток и их атрофию на фоне воспаления различной степени выраженности.



Высокие концентрации миоглобина, обусловленные рабдомиолизом, могут являться причиной поражения почек. Также могут иметь место воспалительные изменения в суставах и легких, особенно у пациентов, у которых обнаруживаются антисинтезные антитела.

Классификация

Происхождение:

1. Идиопатический (первичный).
2. Паранеопластический (вторичный).

Течение:

1. Острое.
2. Подострое.
3. Хроническое.

Периоды:

1. Продромальный: от нескольких дней до месяца.
2. Манифестный с кожным, мышечным, общим синдромами.
3. Дистрофический, или кахектический, терминальный, период осложнений.

Степени активности: I, II, III.

Периоды развития болезни:

■ 1.



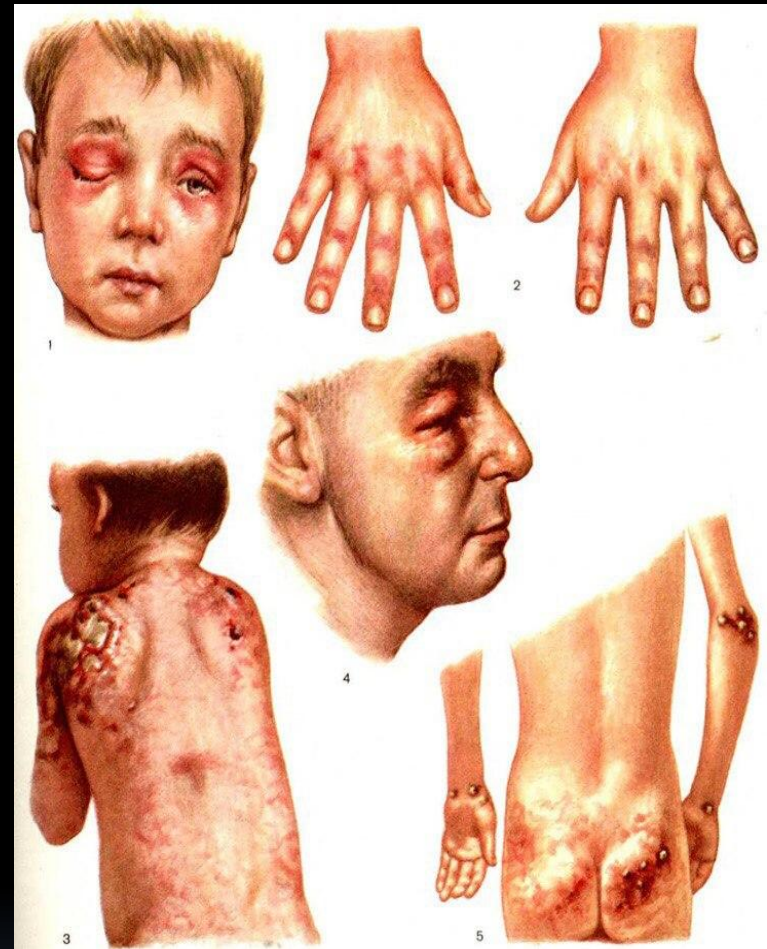
■ 2.



3.



- Мышцы верхних и нижних конечностей, а также лица повреждаются в меньшей степени, нежели другая скелетная мускулатура.
- Поражение висцеральной мускулатуры глотки и верхних отделов пищевода, реже — сердца, желудка или кишечника может приводить к нарушению функций указанных органов.



Клиника

□ Поражение кожи:

1. симптом «дерматомиозитных очков»



Рис. 1. Параорбитальный отек

- область декольте



- симптом Готтрона



Рис. 3.3.
Дерматомиозит

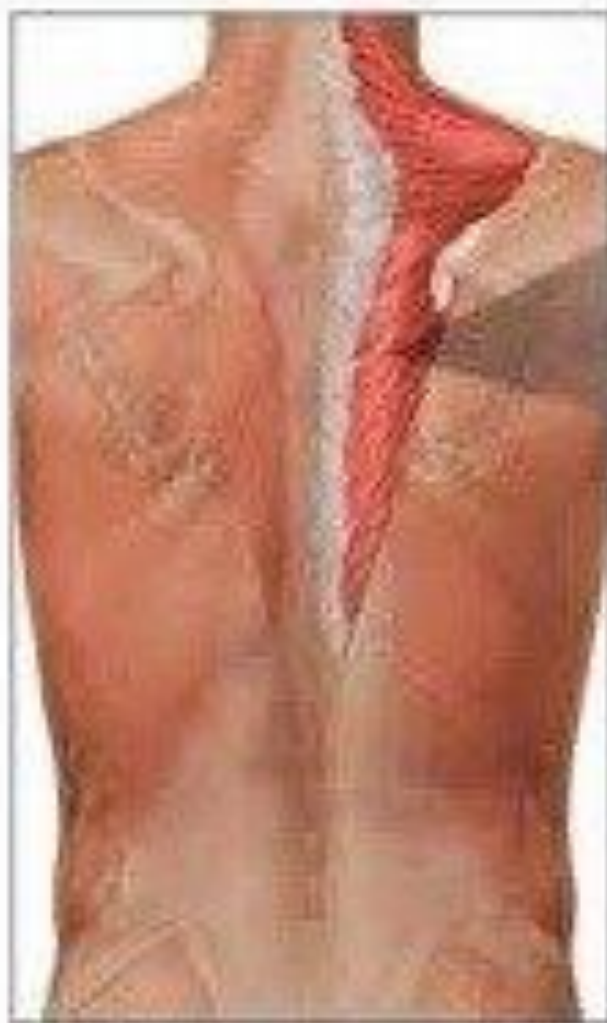
- «рука механика»



■ Кальциноз



- Поражение мышц



Воспаленные мышцы



Здоровые мышцы



- Поражение слизистых оболочек



- Поражение суставов



Особенности течения

- острое начало миозита;
- лихорадка;
- симметричный артрит;
- интерстициальное поражение легких;
- синдром Рейно;
- «рука механика» (покраснение и шелушение кожи ладоней);
- начало заболевания преимущественно весной;
- неполный ответ на применение глюкокортикоидных препаратов

Диагностика

1. Слабость мышц проксимальных отделов конечностей и туловища.
2. Повышение активности креатинфосфокиназы и/или альдолазы в сыворотке крови.
3. Миалгии или болезненность мышц при пальпации.
4. Изменения на ЭМГ.
5. Обнаружение АТ Jo-1.
6. Недеструктивный артрит или артралгии.
7. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37°C , увеличение концентрации С-реактивного белка или увеличение СОЭ более 20 мм/ч)
8. Гистологические изменения: воспалительные инфильтраты в скелетных мышцах с дегенерацией или некрозом мышечных фибрилл, активный фофоцитоз или признаки фиброзной регенерации.

Лечение :

- 1. Глюкокортикостероиды

Метилпреднизолон (1-1,5 мг/кг/сут в 3 приема)

- 2. Цитостатики

Метотрексат (7,5-30 мг/неделю)

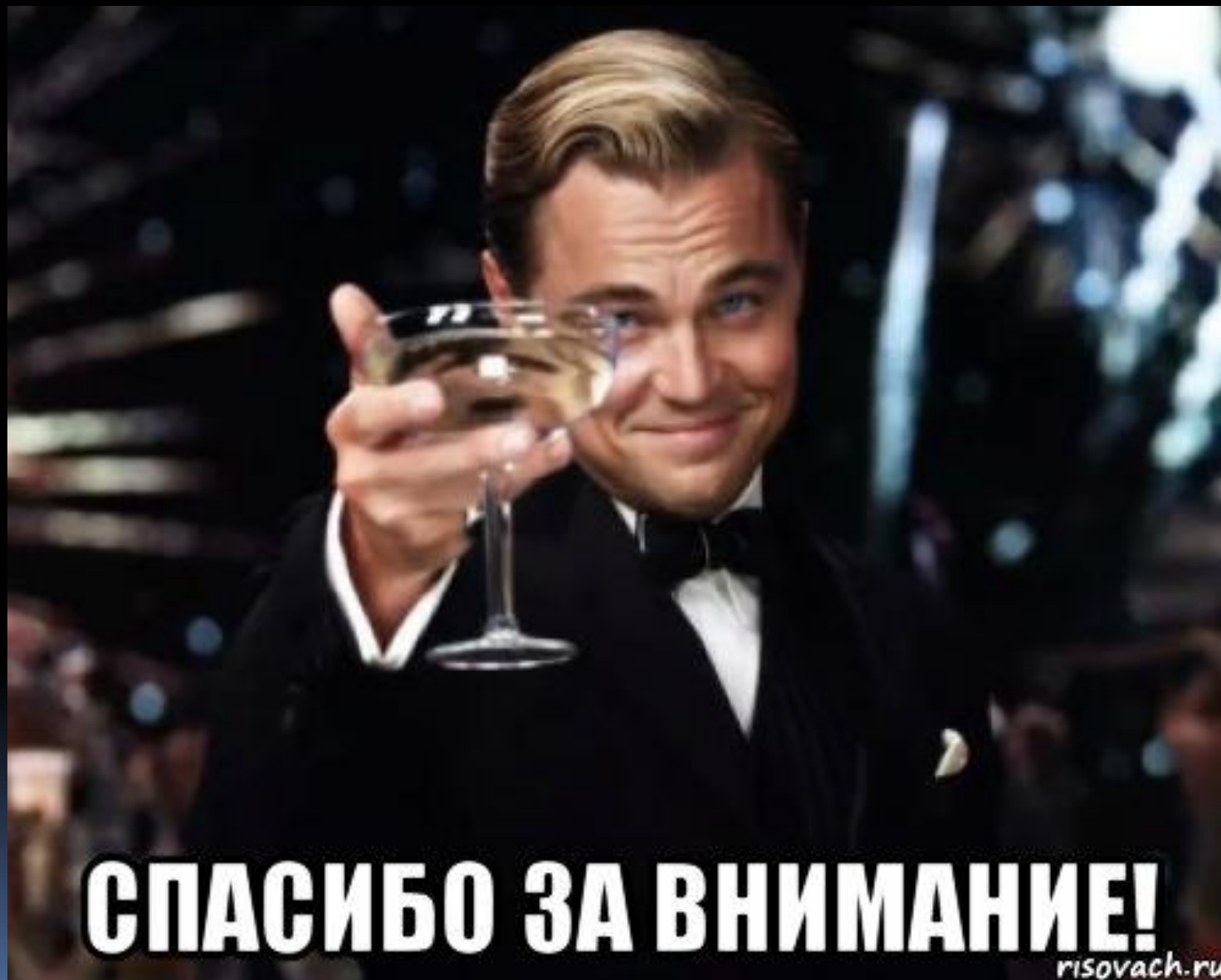
Азатиоприн (2-3 мг/кг/сут)

- 3. Циклоспорин А – 5 мг/кг/неделю

- 4. Иммуноглобулин в/в в высоких дозах, курс 3-4 месяца

Прогноз:

- Длительная ремиссия (и даже клиническое выздоровление) в течение 5 лет отмечаются у более чем половины пролеченных пациентов; у детей данный показатель выше.
- Рецидив, тем не менее, может развиваться в любое время. Общая пятилетняя выживаемость составляет 75 %, выше - у детей.
- Причинами смерти у взрослых являются выраженная и прогрессирующая мышечная слабость, дисфагия, снижение питания, аспирационная пневмония или дыхательная недостаточность, обусловленная инфекциями легких.
- Полимиозиты более тяжелы и резистентны к лечению при наличии поражения сердца и легких. Смерть у детей может наступить вследствие кишечного васкулита.
- Общий прогноз заболевания определяется также наличием злокачественных новообразований.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

risovach.ru