

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

СӨЖ тақырыбы:

Жүйелі дерматомиозит

Орындаған: Абтыхали Нұрсанат
Сағатқалиева Сымбат

Курс: 4

Тобы: ЖМ015-13-2

Алматы 2019 жыл

ЖОСПАР:

1. Тақырып өзектілігі
2. Анықтама
3. Этиология және патогенез
4. Жіктелуі
5. Клиникалық көрінісі
6. Диагностика және ажыратпалы диагноз
7. Емдеу және алдын алу
8. Қорытынды



Source: IMACS

Source: IMACS

МКБ-10 бойынша кодтардың қатынасы



Код	Аурудың аты
M33.0	Ювенильді дерматомиозит

Тақырып өзектілігі

Аурудың популяцияда 1 млн. адамға шаққанда жылына 2-10 жағдай кездеседі. Жасқа байланысты аурудың 2 өршу кезеңі бар: 5-15 жас (жастық дерматомиозит) және 40-60 жас. Әйел адамдар жиі ауырады. Әйелдер мен ерлер ара қатынасы 3:1-ді құрайды.

Анықтамасы



Дерматомиозит (ДМ) (Вагнер ауруы, Вагнер-Унферрихт-Хепп ауруы) – көлденең-жолақты және тегіс- салалы бұлшықеттердің зақымдануы, қозғалыс бұзылысымен, теріде эритема және ісіну көрінісімен жүретін, үдемелі дамидын жүйелі ауру.

Дерттің терілік синдром болмай, тек бұлшықеттік синдром болса, **полимиозит (ПМ)** диагнозы қойылады.

Науқастардың 30% - да тері зақымданбайды. Аурудың тері зақымданусыз түрі полимиозит деп аталады. Дерматомиозит пен полимиозиттің себебі белгісіз болғандықтан, идиопатиялық қабыну миопатиясына жатады. Идиопатиялық миопатиялармен қатар екіншілік (себебі белгілі) миопатияларда кездеседі.

ЭТИОЛОГИЯСЫ

Даму тегіне қарай дерматомиозит екіге бөлінеді:

- идиопатиялық
- Ісіктік
- Алдын ала зерттеу мәліметтері бойынша дерматомиозитпен ауыратын балалардың көбінде HLA-B8/DR3 антигендері кездеседі.

Идиопатиялық дерматомиозиттің себебі белгісіз. Түрткі болатын себептер:

Вирусты инфекция

Ген ерекшеліктері

Ошақты инфекцияның өршуі

Физикалық және психикалық жарақат

Суықтау немесе ысықтың өтуі

Дәрмектік аллергия

Гиперинсоляция

Патогенезі:



Жіктелуі

Даму тегі

Идиоптиялық
(біріншілік)

Паранеопластикалық
(екіншілік)

Барысы

Жедел

Жеделдеу

Созылмлы

Кезеңдері

бір айға созылатын)
1.Продромдық
(бірнеше күннен

2.Манифесттік
(тері,бұлшықеттік
және жалпы
синдромдармен
көрінетін)

3.Дистрофиялық
немесе
кахексиялық,тер
минальды,асқыну
лар



Балалардағы дерматополимиозиттің классификациясы (Л.А.Исаева, М.А.Жвания, 1976)

Түрі	Ағымы	Фазасы және өршу дәрежесі	Клиникалық-морфологиялық белгілер сипаты	Тірек-қимыл аппаратының жағдайы
<p>Біріншілік идиопатиялық</p> <p>а) ДМ</p> <p>б) ПМ</p> <p>Екіншілік ісіктік</p> <p>а) ДМ</p> <p>б) ПМ</p>	<p>Жедел</p> <p>Жеделдеу</p> <p>Біріншілік-созылмалы</p> <p>Толқын тәрізді</p> <p>Үзіліссіз-рецидивті</p> <p>Миопатиялық криз</p>	<p>Белсенді:</p> <p>III дәр. – максималді</p> <p>II дәр. – шамалы</p> <p>I дәр. – минималді</p> <p>Белседі емес (ремиссия)</p>	<p>Тері, тері асты клетчаткасы, шырышты қабаты.</p> <p>Параорбиталді эритемалді эритема ісінумен және ісінусіз, күлгін-эритематозды элементтер буын үстінде; тамырлық стаз; капилляриттер; жайылмалы ісінулер; пойкилодермия; некроздар; конъюнктивит; стоматит және т.б .</p> <p>Бұлшықет және буын;</p> <p>Тұлабой бұлшықеттері (әлсіздік, ауру сезімі, ісінулер, тығыздану, гипотрофия, кальциноз -шектелген, диффузды); тыныс алу және жұту бұлшықеттері; артралгия; артрит (жедел, жеделдеу, созылмалы), сіңір-бұлшықет контрактуралары</p> <p>Басқа ағзалар мен жүйелер:</p> <p>лимфоаденопатия,; қантамырлық-интерстициалді пневмония, аспирациялық бронхопневмония, плеврит; миокардит, эндокардит, перикардит, энцефалит, полиневрит, вегетативті бұзылыстар, эрозиялы-жаралыэзофагит, абдоминалді с-м, гепатоспленомегалия, нефропатия</p>	<p>ФЖ₃ – функция жетіспеушілігі III дәр.</p> <p>ФЖ₂ – II дәр</p> <p>ФЖ₁ – I дәр</p> <p>ФЖ₃ – функциясы сақталған</p>

Аурудың басталуы

- Балалардың 25% жағдайында – жедел басталады, жоғары кызба, тершендік, гиперсаливация, беттің ісінуі, бұлшық еттердің зақымдануы қарқынды ауыру сезіммен, бұлшықеттер әлсіздігімен көрінеді; баланың мүлдем қозғала алмай қалуы, псевдобульбарлы синдром байқалады; бұлшықеттік және жалпы дистрофия тез дамиды.
- Дерттің жеделдеу түрінде (50%) дене қызуы субфебрильді жоғарыда көрсетілген симптомдар баяу басталады (2-3 аптадан 2-3 айға дейін)
- Біріншілік – созылмалы түрінде ауру 1-3 жыл ішінде дамиды, терілік және бұлшықеттік симптомдардың баяу басталуы, кей жағдайда буын-бұлшықеттік контрактура мен кальцинаттар пайда болады.

Клиникалық көріністері

Терілік синдром



- Көз айналасында («дерматомиозиттік көзілдірік») және де құлақ қалқанында, буын үстінде көкшіл түсті эритема және ісіктер орналасқан.
- Готрон синдромы: саусақ буындарының сыртындағы дақтар, депигментацияланған атрофиялық тыртықтар қалдырады – бұл ЮДМ типикалық түріне тән.
- Саусақтар ұшындағы терінің жұқаруы папирос қағазы түрінде
- Пойкилодермия – терідегі дисхромия ошақтары (гипер- не депигментация)
- Тері қосалқыларының зақымдалуы: ошақты, көбіне тотальді аллапеция, шаштың сынғыштығы мен құрғақтығы, тырнақтардың дистрофиясы
- Алақанның капиллярлық суреті, кеудедегі торлы ливидо, арқада, қолтық асты аймақтарында, жоғарғы қабақ пен саусақ ұштарындағы телеангиоэктазиялар
- Трофикалық бұзылыстар

Беттің ісінуі мен көкшіл түсті эритема, «дерматомиозиттік көзілдірік»



Саусақ ұшындағы терінің жұқаруы, папирос қағазы типі бойынша,
трофикалық бұзылыстар



Готтрон синдромы



Буындардың жазғыш бетіндегі тері гиперпигментациясы,
«кір дақтар» типі бойынша



Алопеция, хейлит



Клиникалық көріністері

Миопатиялық синдром – ДМ-тің негізгі клиникалық көрінісі.

- Бұлшықеттің ісінуі, қамыр тектес, болбырлығы, әлсіздігі, пальпация кезіндегі ауырсыну.
- Науқастар аз қозғалады, табалдырықпен көтерілуі қиындайды (симптом «лестницы», «автобуса»), кейде бала мүлдем қозғала алмай қалады
- Миогенді парез, паралич миогенді бульбарлы (псевдобульбарлы) синдром дисфагия, дисфония, дизартрия
- Тыныс алудың бұзылуы кеуде клеткасының экскурсиясының шектелуі.
- Жедел процес басылғанда жүрудің бұзылысы байқалады (үйрек жүрісі)
- Уақытылы немесе дұрыс ем тағайындалмағанда склеротикалық процестер өршиді, бұлшықеттік және буын бұлшықеттік контрактуралар дамиды
- Асқынуы – кальциноз (бұлшықеттің әктенуі) – көбіне аурудың 2-3-жылында дамиды

Клиникалық көріністері



Буындық синдром

- Артралгия не артриттер, симметриялы ірі және кіші буындар зақымдануы дефигурация – сирек

Өкпе плевралдық синдром

- Тыныс бұзылысы – тыныс бұлшықеттері мен диафрагма зақымдалуы, аспирациялық бронхопневмония, гипостатикалық пневмония, ателектаздар

Жүрек зақымдануы

- Миокардит, миокардиодистрофия; ауру өршігенде эндокардит, перикардит дамуы мүмкін

АІЖ зақымдануы

- Эзофагит, гастродуоденит, энтероколит (шырышты қабаттың катаральді қабынуымен байланысты)

Белсенділік дәрежелері



- III (максималды) – фебрилді қызба, айқын терәдегі өзгерістер, ісіну, артралгия, бұлшықетердің диффузды зақымдануы, олардың қатаюы және ауырсынуы, псевдобульбарлық синдром, висцералді көріністер, ЭТЖ жоғарлауы, плазмалық ферменттердің жоғарлауы; ЭМГ-да – амплитудасының төмендеуі, «биоэлектрлік үнсіздікке» дейін, қан мен зәрде креатиннің жоғарлауы.
- II (орташа) – t қалыпты немесе субфебрилді, терілік өзгерістері мен бұлшықеттер зақымдануы айқын емес тіндердің ісінуі шамалы, ошақты, бұлшықет әлсіздігі миалгии -> қозғалыс белсенділігінің шектелуі, дизартрия, дисфагия, артралгия; ішкі ағзалардың өзгерістері болуы мүмкін; фермент активтілігінің көрсеткіштері, қан мен зәрде креатиннің болуы, ЭМГ-да қалыптыдан ауытқиды, III дәрежеден төмен.
- I (минималді) – ден t N, үстіңгі қабақ терісінде, жазғыш буындардың сыртында анық емес орналасқан эритема; бұлшықет әлсіздігі жүктемеден кейін; ағзалар патологиясы анық емес, лабораторлы өзгерістер, ЭМГ-да шамалы өзгерістер.

ДМ диагностикалық шарттары (Тахимото 1995ж)



1. Терілік өзгерістер:

- а) гелиотроптық терідегі өзгерістер (солғын фиолет түсті эритема, үстіңгі қабақтың ісінуі)
 - б) Готтрон симптомы
 - в) қол - аяқ буындары сырт жағындағы эритема
2. Прокимальды бұлшықеттердің әлсіздігі (аяқ - қол, дене)
 3. Қан сарысуындағы КФК және альдолазаның жоғарлауы
 4. Миалгия немесе бұлшықеттердің ауыруы басып қарағанда
 5. ЭМГ дағы патологиялық өзгерістер (қысқа көпфазалы потенциалдар, фибрилляциялық және псевдомиотонткалық)
 6. Анти – So – I антиденелерінің (гистадил – tRNA синтетаза) табылуы
 7. Деструкциясыз артрит, артралгиялар
 8. Жүйелі қабыну белгілері (дене қызуы $>37^{\circ}\text{C}$, СРБ жоғарлауы, Вестерген тәсілімен ЭТЖ >20 мм/сағ.)
 9. Миозит – бұлшықет биоптатындағы (қабынулық инфильтрация, тарамдарындағы дегенерация, некроздар мен фиброздана бастаған регенерация)

2-9 белгілердің ішінен төртеуі болса, полимиозит, ал олар бірінші белгімен бірге болса, дерматополимиозит диагнозын анық қоюға болады.

Диагностика

Диагноз қою үшін басты клиникасына мән береміз.

Жалпы қан анализде СОЭ жоғарылайды, аздаған лейкоцитоз.

Биохимиялық қан анализінде көтеріледі «бұлшықет ферменттерінің ыдырауы» (креатинфосфокиназалар, лактатдегидрогеназдар, АЛТ, АСТ, альдолаздар).

КФК и ЛДГ қараған кезде 10 рет және одан көп нормадан көтерілуі мүмкін .

Иммуннологиялық зерттеу: АТ к гистидил тРНК синтетазі (Jo 1).

Инструментальды зерттеу-бұлшық ет биопсиясы – диагнозды нақтылау үшін.



Немедикаментозное лечение

- Адаптация к физической активности.
- Профилактика травматизма
- Соблюдение диеты с достаточным содержанием кальция, витамина Д
- Строгое исключение продуктов, содержащих углеводы.

При минимальной степени активности

Медикаментозное лечение

1. Глюкокортикостероидные препараты (обязательно в сочетании с препаратами кальция и витамином D): Преднизолон 20 – 30 мг/сутки в 3 приема 1 неделя, затем в 1 прием не менее 2 мес. после достижения ремиссии, с последующим снижением по 1,25 мг (1/4 т) в 2 недели до минимальной поддерживающей дозы 10-15 мг/сутки на срок, не менее двух лет.
2. Гидроксихлорохин 200 мг в сутки
3. Симптоматическая терапия в зависимости от сопутствующей патологии и осложнений медикаментозной

Емі

ЕМІ



- Глюкокортикоидтар
- Цитостатиктер
- Аминохиолин туындылары
- Стероидтық емес қабынуға қарсы дәрмектер
- Бұлшықет метаболизмін арттыру
- Кальцинозды азайту

Емнің негізгі дәрмегі-преднизолон н/е метилпреднизолон. Триамциналонды, миопатия беру мүмкіндігінен, бұл ауруда қолданбайды. Глюкокортикоидтың дозасы дерматомиозиттің даму барысына сәйкес болуы тиіс. Жедел барысында тәулігіне 80-120мг; жеделдеу барысында-60 мг; созылмалы барысының өршу кезінде-30-40 мг шамасында.

В.А.Насонованың ұсынысы бойынша, преднизолонның тәуліктік дозасын 4-6 ға бөліп, тең аралық уақытпен ішкізген тиімді.





При средней степени активности

1. Глюкокортикостероидные препараты (обязательно в сочетании с препаратами кальция и витамином D): Преднизолон 1 мг/кг/сутки в 3 приема 1 неделя, затем в 1 прием не менее 2 - 3 мес. после достижения ремиссии, с последующим снижением по 1,25 мг (1/4 т) в неделю до минимальной поддерживающей дозы 15-20 мг/сутки на срок, не менее двух лет.
2. Метотрексат 7,5 – 15 мг в неделю
3. Симптоматическая терапия в зависимости от сопутствующей патологии и осложнений медикаментозной терапии. При высокой степени активности

При высокой степени активности

1. Пульс терапия: 1г Метилпреднизолон + физиологический раствор 100-200 мл + Гепарин 10000ЕД в/в капельно 3дня подряд. При ювенильном дерматомиозите, при и рефрактерных формах дерматомиозита в сочетании с плазмаферезом с последующим переходом на пероральный прием кортикостероидов.

2. Глюкокортикостероидные препараты (обязательно в сочетании с кальция и витамином D): Преднизолон 1 – 2 мг/кг/сутки в 1 – 2 приема не менее 1 мес. после достижения ремиссии, с последующим снижением по 1,25 мг (1/4 т) в неделю до минимальной поддерживающей дозы 25-35 мг/сутки на срок, не менее двух лет.

3. Метотрексат 15 – 25 мг в неделю или Азатиоприн 100 – 200 мг/сутки.

4. Циклофосфамид 2 мг/кг в сутки – при выраженном легочном фиброзе. 5.

Микофенолат мофетил 2г. в сутки – при тяжелом, резистентном к стандартной терапии поражении кожи

6. Циклоспорин 25мг-100мг в сутки при прогрессирующем легочном фиброзе.

7. Генно-инженерно-биологическая терапия – инфликсимаб 3мг/кг по схеме при тяжелом, резистентном к стандартной терапии течении заболевания, ритуксимаб – 5мг/кг по схеме. 8. Симптоматическая терапия в зависимости от сопутствующей патологии и осложнений медикаментозной терапии.

Перечень основных и дополнительных медикаментов.

Основные:



1. Метилпреднизолон (Солу-Медрол) 250 мг, 500 мг, 1000 мг, порошок для приготовления инъекционного раствора
2. Преднизолон, 5 мг, табл.
3. Метипреднизолон 4 мг, 16 мг в табл. о Дексаметазон 4 мг, табл.
4. Бетаметазон 0,1%, мазь, крем
5. Преднизолон, 30 мг, амп.

Иммуносупрессивные лекарственные средства

1. Циклоспорин 25 мг, 100 мг, капс.
2. Азатиоприн (имуран) 50 мг, табл.
3. Мофетиламикофенолат (селлсепт) капс 250 мг, табл 500 мг.
4. Циклофосфамид 50 мг, драже
5. Циклофосфамид 200 мг, флак.
6. Метотрексат 2,5 мг, табл.

Генно-инженерно-биологические препараты (новые аспекты фармакотерапии)

1. Инфликсимаб 100мг. , флакон.
 2. Ритуксимаб 500мг., флакон
- Дополнительные:

Перечень дополнительных медикаментов:

1. Антиагреганты: Пентоксифиллин 2%, 5 мл, амп
2. Дипиридамол (Курантил) 0,25 в табл.
3. Антикоагулянты: Гепарин 5000 МЕ, флак
4. Клексан 0,4 мл, шприц
5. Фраксипарин 0,3 мл, 0,4 мл, шприц
6. Гастропротекторы (фамотидин, омепразол)

Другие виды лечения.



Плазмаферез следует использовать главным образом у больных с тяжелым, резистентным к другим методам лечения ПМ/ДМ в сочетании с глюкокортикоидами и метотрексатом или цитотоксическими препаратами. Хирургическое лечение. Включает оперативное удаление опухоли у больных паранеопластическим полимиозитом/дерматомиозитом.

Профилактические мероприятия.

Профилактику не проводят. Диспансерное наблюдение ревматолога, определение уровня КФК каждые 2-3 месяца. Мониторинг токсичности терапии, поиск онкологической патологии. Профилактика глюкокортикоидного остеопороза. Профилактика язвенных осложнений.

Болжамы



- Дерматомиозиті бар емделмеген науқастардың арасында өлім-жітім (летальды жағдай) шамамен 40% -ды құрайды.
- Көп жағдайда өлім тыныс алу және таңдай бұлшық еттерінің зақымдалуымен, сонымен қатар асқазан-ішек жолдарының асқынуларымен (қан кету, перфорация) жүреді (ауру басталғаннан 2 жыл ішінде).
- Кейбір жағдайларда ауру біртіндеп, бірнеше жыл ішінде, өз активтілігін жоғалтады, ал кейіннен, әдетте асқынулар орын алмайды.
- Адекватты ем алған науқастар үшін болжамы – қолайлы.



Пайдаланылған әдебиеттер

- Б.Х. Хабижанов, С.Х. Хамзин «**Педиатрия**» қайта қаралған және толықтырылған екі томдық 3-басылым, Т.1 – Алматы, 2012 (475 – 485 б.)
- Шабалова Н.П «**Детские болезни**»: Учебник для вузов. 6-е издание, переработанное и дополненное, в двух томах, Т.2 – СПб: Питер, 2009 (стр. 132 – 134)
- Протокол рцрз .Утвержден протоколом заседания Экспертной комиссии по вопросам развития здравоохранения МЗ РК № 23 от «12» декабря 2013 года