

Дерматомиозит/ ПОЛИМИОЗИТ

- Относится к группе идиопатических воспалительных миопатий- группе РЗ, основным проявлением которых является мышечная слабость, связанная с поражением поперечно-полосатой мускулатуры
- Дерматомиозит протекает с поражением кожи и мышц, полимиозит- только с поражением мышечной системы
- Выделяют ювенильный и опухольевый ДМ/ПМ

Миозит-специфические антитела

- 1 группа-антисинтетазные антитела к аминоацилсинтетазам т-РНК (анти-Jo-1)
- 2 группа- цитоплазматические антиядерные антитела к частицам сигнального распознавания (анти-SRP)
- 3 группа- антиядерные антитела к ядерному белковому комплексу (анти-Mi-2)

Поражение мышц

Симметричная слабость проксимальных групп мышц верхних и нижних конечностей и мышц шеи.

- Затруднение при подъеме с низкого стула, посадке в транспорт (симптом автобуса)
- Затруднение при одевании, умывании и причёсывании (симптом рубашки)
- Невозможность встать и повернуться в постели без посторонней помощи и оторвать голову от подушки (симптом подушки)

Поражение мышц глотки, гортани и верхней трети пищевода

- Дисфония
- Затруднение глотания
- Приступы кашля

Сочетанное поражение мышц глотки и в/з пищевода приводит к аспирации пищей и слюной с последующим развитием аспирационной пневмонии

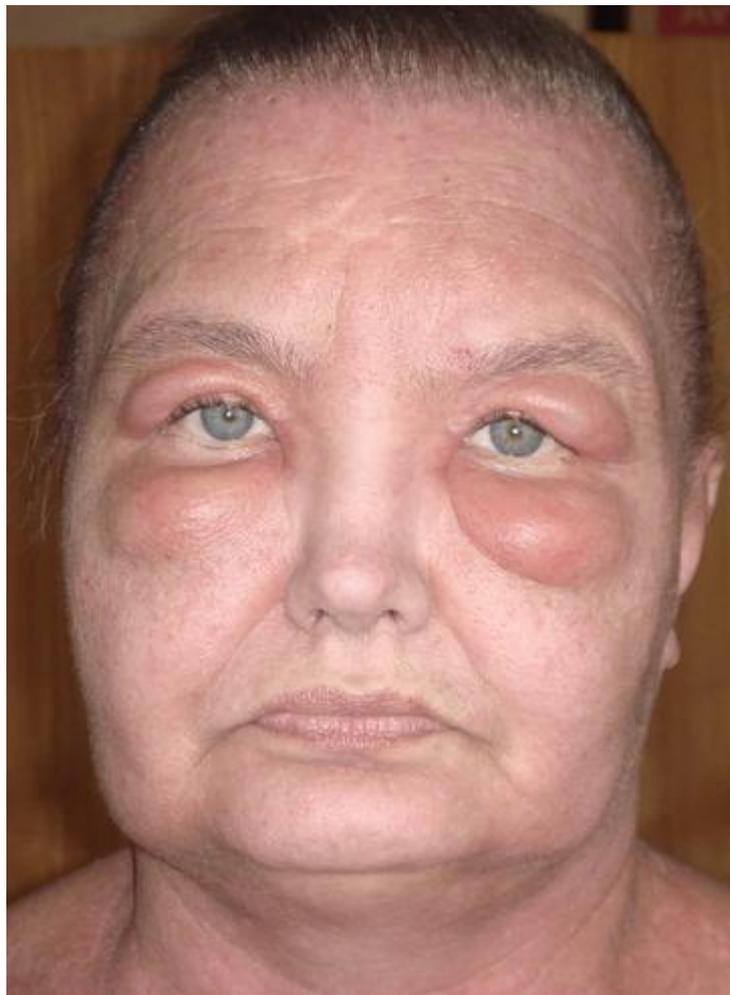
- Миалгии, болезненность мышц при пальпации, отек мышц- у 50%б-х
- Сгибательные контрактуры чаще локтевых суставов, обусловленные поражением мышц
- Мышечные атрофии только у больных, длительно страдающих ПМ/ДМ, особенно при отсутствии адекватной терапии

Поражение кожи

- Эритематозная (гелиотропная) сыпь, локализованная на верхних веках, скулах, области носогубной складки, на груди и верхней части спины
- Эритема Готтрона- эритематозные папулы над локтевыми, коленными, пястно-фаланговыми суставами и ПМФС
- Шелушение и трещины на коже пальцев и ладоней (рука механика)



Гелиотропная сыпь- СИМПТОМ ОЧКОВ



Рука механика

-



-

Эритема Готтрона над ПФС



Поражение суставов

Двустороннее симметричное поражение чаще мелких суставов кисти и ЛЗС, реже локтевых и коленных

Имеет преходящий характер, быстро купируется ГКС

Без костных эрозий по рентгенологическим данным (в отличие от РА)

Кальциноз

- Кальцификаты локализованы подкожно, в мышцах, над коленными и локтевыми суставами, на бёдрах

Поражение дыхательной системы

- Поражение межрёберных мышц и высокое стояние диафрагмы приводят к резкому уменьшению экскурсии грудной клетки и снижению функции внешнего дыхания по рестриктивному типу
- Интерстициальная болезнь лёгких
- 1) Фиброзирующий альвеолит
- 2) Интерстициальный легочный фиброз

Поражение сердца и почек- редко

Диагностические критерии

- 1) Поражение кожи
 - - гелиотропная сыпь
 - -признак Готтрона
- 2)Симметричная проксимальная мышечная слабость в/кон и н/кон
- 3)Повышение КФК и альдолазы в сыворотке
- 4)Боли в мышцах при пальпации или миалгии
- 5)Миогенные изменения при ЭМГ
- 6)Антитела Jo-1

- 7) Недеструктивный артрит или артралгии
- 8) Признаки системного воспаления
(лихорадка более 37*, повышение СРБ и СОЭ более 20 мм/час)
- 9) Морфологические изменения,
соответствующие воспалительному миозиту
Диагноз ДМ- поражение кожи + 4 других признака
- Диагноз ПМ- 4 признака (2-9)

Лечение

- ГКС- начальная доза 1-2 мг/сут, при отсутствии положительной динамики в течение 4 нед- доза увеличивается
- После достижения эффекта- снижение дозы до поддерживающей
- Цитостатики (MT20 мг/нед), ЦФ(2 мг/кг)
- Ингибиторы ФНО (ритуксимаб)