

ДЕРМАТОМИОЗИТ ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ

- **Дерматомиозит (ДМ) и полимиозит (ПМ) – гетерогенная группа хронических воспалительных заболеваний с преимущественным поражением скелетной мускулатуры, относящаяся к диффузным заболеваниям соединительной ткани**

Частота: 2-10 случаев на 1000000 населения в год

Соотношение: женщин и мужчин 2,5:1

ДЕРМАТОМИОЗИТ

Классификация

(A. Bohan, Y.B. Petter, 1975)

- **ПМ взрослых**
- **ДМ взрослых**
- **ПМ/ДМ в сочетании со злокачественной опухолью**
- **Детский дерматомиозит (реже ПМ)**
- **ПМ/ДМ в сочетании с другими заболеваниями соединительной ткани**

ДЕРМАТОМИОЗИТ

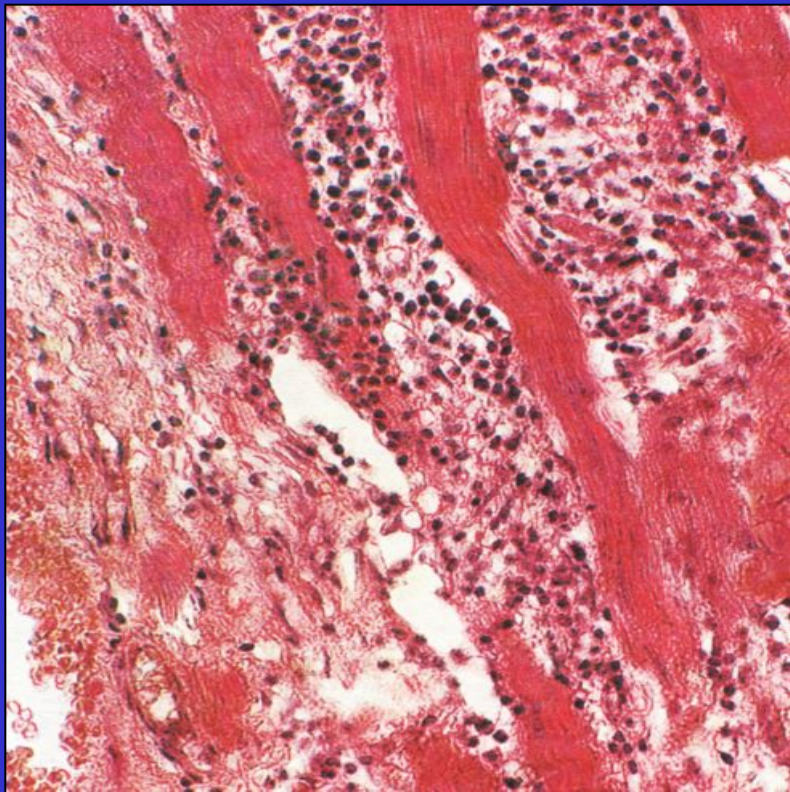
ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ



1. Симметричная слабость мышц плечевого и тазового пояса и передних сгибателей шеи, прогрессирующая в течение нескольких недель или месяцев, в сочетании или при отсутствии дисфагии или поражения дыхательной мускулатуры

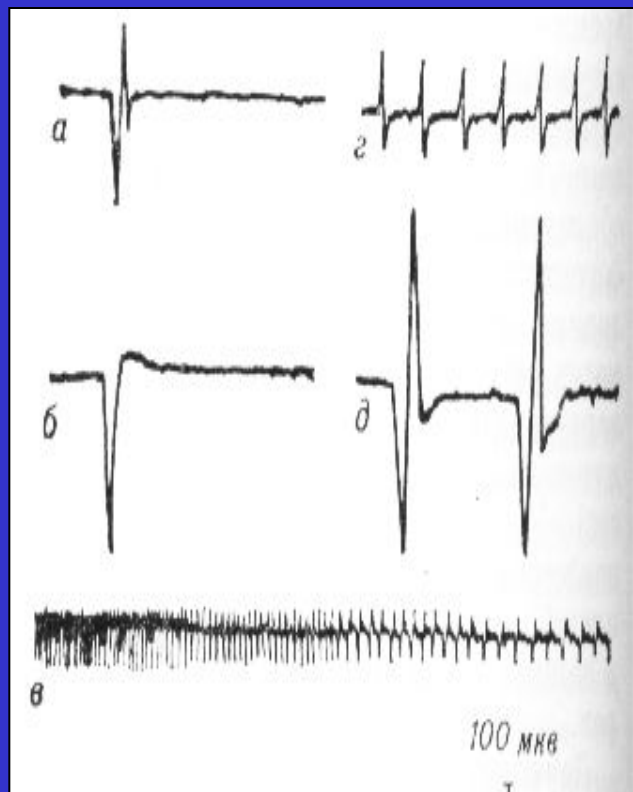
ДЕРМАТОМИОЗИТ

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ



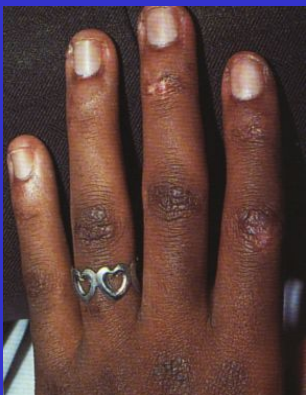
2. При гистологическом исследовании мышц признаки некроза мышечных фибрилл 1-го и 2-го типов, фагоцитоз, регенерация с базофилией, крупные ядра и ядрышки в сарколемме, перифасциальная атрофия, переменность размера миофибрилл, воспалительный экссудат.

ДЕРМАТОМИОЗИТ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ



3. Повышение сывороточной концентрации мышечных ферментов (КФК, альдолаза, АСТ, АЛТ, ЛДГ)

4. Электромиографические изменения: короткие, мелкие полифазные моторные единицы, фибрилляции и т.д.



ДЕРМАТОМИОЗИТ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ



5. Дерматологические проявления, включающие гелиотропную окраску кожи век с периорбитальным отеком, чешуйчатый эритематозный дерматит на тыльной поверхности кистей, особенно над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами (с-м Готтрона), поражение кожи над коленными, локтевыми суставами, кожи лица, шеи, верхней половины грудной клетки

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ КРИТЕРИИ



- Кальциноз
- Дисфагия

ДИАГНОЗ ДОСТОВЕРЕН:

при наличии трех основных критериев

при наличии двух основных и двух дополнительных критериев

ДИАГНОЗ ВЕРОЯТЕН:

- при наличии двух основных критериев
- при наличии одного основного и двух дополнительных критериев

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Нервно-мышечные заболевания

Токсические и лекарственные миопатии

Эндокринные нарушения

Инфекционные миозиты

Метаболические миопатии

ДЕРМАТОМИОЗИТ

ЛЕЧЕНИЕ

- Глюкокортикоидные препараты
- Цитостатики
- Иммуноглобулин
- Экстракорпоральные методы
- Методы экспериментальной терапии

ДЕРМАТОМИОЗИТ

ЛЕЧЕНИЕ

ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДЫ

- Стандартная доза ГКС 1 мг/кг массы тела в сутки
- Если через 4 недели улучшения нет – доза должна быть увеличена
- Корректировку дозы производят постепенно по 0,25 мг/кг, мониторируя общее состояние в течение 2-3 недель
- Если эффекта нет 3-4 месяца – обсуждается вопрос о правильности диагноза

ДМ/ПМ

- Уменьшение дозы ГКС начинают при улучшении клинико-лабораторных показателей, но не ранее, чем через 4-6 недель лечения.
- Схема снижения дозы:
 - ♥ по 5 мг в месяц до общей суточной дозы 20 мг,
 - ♥ по 2,5 мг в месяц до 10 мг/сут,
 - ♥ далее – по 1-2 мг в 4 недели.

ДМ/ПМ

При угрозе развития побочных эффектов снижение дозы ГКС проводится по схеме:

- ♥ до уровня 60 мг/сут - на 2,5 мг каждые 3 дня;
- ♥ до 40 мг/сут - по 1,75 мг в 3 дня;
- ♥ до 20 мг/сут – по 1,75 мг в неделю;
- ♥ до 10 мг/сут –по 1,75 мг в 3 недели

- При приеме **преднизилон**а показана диета с ограничением поваренной соли и углеводов, с увеличением белков, витаминов, продуктов, богатых калием.
- Для профилактики язв желудка действия ГКС - H₂ блокаторы гистамина, обволакивающие средства

ДЕРМАТОМИОЗИТ ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ ОСТЕОПОРОЗА

Активность заболевания

- ◆ **Доза и длительность применения ГКС**
- ◆ **Дисбаланс образования воспалительных и противовоспалительных цитокинов**
- ◆ **Повышенная секреция противовоспалительных цитокинов (регулируют активность остеобластов)**
- ◆ **Метаболические изменения в костях за счет нарушения иммунологического статуса, приводящие к развитию остеопороза**

ЦИТОСТАТИКИ:

- МЕТОТРЕКСАТ в дозах 7,5 -25 мг/неделю. Отмена производится постепенно по $\frac{1}{4}$ еженедельной дозы или путем увеличения интервалов между приемами.
- АЗАТИОПРИН в дозе 2-3 мг/кг/день. Снижение дозы производится через 6-9 месяцев, поддер-живающая доза – 50 мг/день.
- Рациональные комбинации:
 - ▲ МЕТОТРЕКСАТ (7,5-15 мг/нед) + ЦИКЛОФОСФА-МИД (25-50 мг/день);
 - ▲ МЕТОТРЕКСАТ (10 мг/нед) + ХЛОРБУТИН (4-6 мг/день)

ЦИКЛОСПОРИН А

♠ Начальная доза: 5 мг/кг/день

♠ Поддерживающая доза 2-2,5 мг/кг/день

ИММУНОГЛОБУЛИН

Первая схема:

- ♥ По 1 г/кг в течение 2-х дней ежемесячно 3-4 месяца.

Вторая схема:

- ♥ По 0,5 г/кг в течение 4-х дней ежемесячно 3-4 месяца.

Необходимо 2-3 курса лечения с перерывом в 3 месяца.

ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

**Плазмаферез и лимфоцитоферез
показаны больным, резистентным к
другому виду лечения.**

НПВП

**Показаны только в качестве поддер-
живающей, дополнительной терапии
терапии при хроническом течении ДМ/ПМ**

ТЕРПИЯ КАЛЬЦИНАТОВ

- **КОЛХИЦИН** по 0,65 мг 2-3 раза в день
- **Na₂-ЭДТА** в дозе 2-4 г на 500 мл 5% раствора глюкозы вводят в/в капельно до 20-30 раз, после перерыва курс повторяют
- **ТРИЛОН Б** – применяют местно
- **Отдельные кальцинаты удаляют хирургическим путем**

КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВКЛЮЧАЕТ:

- АТФ
- Кокарбоксилазу
- Токоферол ацетат
- Прозерин
- Анаболические стероиды
- Симптоматическую терапию

КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВКЛЮЧАЕТ:

- **Полноценное питание** с ограничением солевой нагрузки
- При дисфагии и афагии – введение лекарственных препаратов и кормление через зонд
- При активном процессе – ограничение двигательного режима
- При снижении активности:
 - лечебная физкультура для мышц конечностей, дыхательная гимнастика
 - при атрофии, фиброзе, контрактурах – ФТ (парафин, электрофорез гиалуронидазы и т.д.)
- При отсутствии активности - бальнеотерапия

ДЕРМАТОМИОЗИТ

АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ БОЛЬНЫХ

I ЭТАП

ПЗ не менее 1 мг/кг 1-2 мес. в несколько приемов

II ЭТАП

а) **Нормализация мышечной силы и КФК** : перевести на однократный прием ПЗ в утренние часы, альтернирующий прием, медленное снижение дозы.

III ЭТАП

б) **Неполная нормализация мышечной силы, увеличение КФК** :
Преднизилон 1,5-2 мг/кг (1-2 мес.) ; Метотрексат 7,5-25 мг/нед (1-2 мес)
Комбинированная цитостатическая терапия. При **нормализации мышечной силы, КФК** – цитостатики отменить

III ЭТАП

РЕМИССИЯ

- Постепенно отменить ПЗ
- Исследовать КФК каждые 3 мес.

ДЕРМАТОМИОЗИТ

ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА

- **Ранняя диагностика**
- **Своевременное и адекватное лечение**
- **Диспансерное наблюдение**
- **Адекватная поддерживающая терапия**
- **Перевод на инвалидность при необходимости**
- **Ограничение нагрузок**
- **Исключение аллергизирующих факторов**