

Дерматомиозит (полимиозит)

Определение

хроническое воспалительное заболевание
с преимущественным поражением скелетной
мускулатуры

Полиммиозит –
отсутствие поражения кожи (30%)

Классификация

- * Идиопатический ДМ/ПМ
- * ПМ/ДМ в сочетании со злокачественной опухолью (20-30%)
- * Вторичный ДМ/ПМ (инфекция – вирусы, риккетсии, токсоплазма, трихинеллез, цистицеркоз; лекарственные средства - пенициламин и токсины)

Сочетание ПМ/ДМ с опухолями

- * Рак легких, желудка, яичника, молочных желез, поджелудочной железы, при ходжинской лимфоме
- * Рекомендуемое обследование: анализ кала на скрытую кровь, обзорная рентгенограмма грудной клетки, маммограмма, стандартные лабораторные тесты

Эпидемиология идиопатического ДМ/ПМ

- * Заболеваемость составляет 2-10 случаев на 1 млн. населения
- * Наблюдаются 2 возрастных пика заболеваемости: в 10-15 лет и в 45-55 лет
- * Соотношение мужчин и женщин составляет 2-3:1

Этиология

- * Вирусы (пикарновirus, Коксаки)
- * Генетические факторы
(HLA D8, DR3)
- * Избыточные физические нагрузки

Патогенез

- * Дисбаланс клеточного иммунитета (появление аутоАТ)
- * Появление миозит-специфических антител (4 группы)
- * Цитокины (ИЛ-2, ИЛ-1 α)

Поражение мышц

- * Симметричная слабость проксимальных мышц конечностей и мышц, участвующих в сгибании шеи
- * Поражение мышц глотки, пищевода, гортани – дисфония, нарушение глотания, приступ кашля
- * Редко – поражение дистальных групп мышц
- * Межреберные мышцы и диафрагма – нарушение вентиляции легких, пневмонии
- * Болезненность мышц при пальпации, отечность с последующей атрофией

Поражение кожи

- * «Гелиотропная» эритема - периорбитальный отек и эритема с лиловым оттенком в виде очков (эритематозно-пятнистая сыпь в области верхних век, скул, крыльев носа, носогубной складки, груди, спины, локтевых, коленных, ПФ и ПМФ суставов)
- * Папулы Готтрона (эритематозные шелушащиеся пятна над разгибательной поверхностью ПФ и ПМФ суставов пальцев рук)
- * Покраснение и шелушение кожи ладоней («рука механика» или «рука машиниста»)
- * Трещины на коже подушечек пальцев («рука мастерового»)
- * Истонченность, ломкость ногтей
- * Чередование очагов пигментации и депигментации
- * Околоногтевая эритема, кутикулярная гипертрофия









Гиперемия ногтевых валиков, гиперкератоз,
кутикулярная гипертрофия

Поражение суставов

- * «Мелкие суставы кистей (ПФ, ПМФ), лучезапястные, реже локтевые, плечевые, коленные
- * Симметричное поражение (напоминает РА)
- * Отек, покраснение кожи, болезненность, ограничение подвижности без деформации. Обратимы при приеме ГК

Кальцификация

- * При хроническом ювенильном ДМ
- * Локализация подкожно, внутрикожно или в соединительной ткани вокруг мышечных волокон

- * Дыхательная система - интерстициальное поражение легких (5-10%), аспирационная пневмония, фиброзирующий альвеолит, слабость дыхательных мышц, легочная гипертензия
- * Сердце: миокардит и нарушения ритма и проводимости
- * Система органов пищеварения (10-30%): нарушение моторики пищевода, перфорация кишечника
- * Сосуды: сетчатое ливедо, феномен Рейно (20-40%), изъязвления кожи
- * Почки – редко - гломерулонефрит

Диагностические критерии (ARA)

Основные

- * Типичные высыпания на коже
- * Мышечная слабость проксимальных мышц конечностей
- * Повышение активности мышечных ферментов (КФК, миоглобина, АсТ и АлТ, ЛДГ, альдолаза)
- * Результаты неврологических исследований (ЭМГ – снижение амплитуды биоэлектрических потенциалов пораженных мышц)
- * Биопсия мышц - воспалительная инфильтрация в сочетании с некрозом мышечных волокон и их регенерацией

Дополнительные

- * Кальциноз
- * Дисфагия

Диагноз ДМ: 3 основных + сыпь

Диагноз ПМ: 4 основных без сыпи

Лабораторная диагностика

- * Повышение активности мышечных ферментов (КФК, миоглобин)
- * Повышение СОЭ (у 50% больных)
- * Антинуклеарные антитела (50-80%)
- * Антитела к синтетазе (анти-Jo-1)
- * Анти-SRP-антитела
- * Анти-Mi-антитела

Течение заболевания

- * Острое
- * Подострое
- * Хроническое

Лечение

- * Глюкокортикостероиды
 - преднизолон, метилпреднизолон 1-1,5 мг/кг/сут в 3 приема
 - пульс-терапия
 - поддерживающая доза ГК 15-20 мг/сут
- * Цитостатики
 - метотрексат 7,5-30 мг/неделю
 - азатиоприн 2-3 мг/кг/сут
 - в сочетании с ГК
- * Циклоспорин А - 5 мг/кг/нед
- * Иммуноглобулин в/в в высоких дозах, курс 3-4 месяца при тяжелом резистентном течении
- * Экстракорпоральные методы (плазмаферез)
- * Активная реабилитация (упражнения на укрепление мышц)