

# 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 $\alpha$ )

# 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)