

Дерматомиозит

Определение

хроническое воспалительное заболевание с преимущественным поражением скелетной мускулатуры



Классификация

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

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



Heliotrope is often associated with periorbital edema and telangiectasias of the upper eyelids. In the resolution stage, atrophy or dyspigmentation (hypo- or hyperpigmentation) may be apparent..



- Heliotrope. Confluent macular erythema confined to the upper eyelid, with associated periorbital edema



- Subcutaneous Ca-nodules over the elbows with inflammatory changes



Гиперемия ногтевых валиков, гиперкератоз,
кутикулярная гипертрофия

Поражение суставов

- «Мелкие суставы кистей 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



□ Muscular calcinosis.



- General dystrophy – the outcome of Juvenile Dermatomyositis

- 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

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)

Лечение

На момент постановки диагноза и при проявлении заболевания:

Начать высокие дозы кортикостероидов (предпочтительно пульс терапия

Метилпреднизолоном 15-30 мг / кг / доза 3-дня подряд), с последующим пероральным приемом

Преднизолона 1-2 мг / кг / сут. Сочетать с

Метотрексатом 15-20 мг / м² в неделю, предпочтительно подкожно.

Рекомендовать защиту от солнца и прием достаточного количества кальция /витамина D .

Лечение

Перечень основных лекарственных средств:

Лек.ср (МНН)	Фарм. группы	Введения и доза	Крат. примен	Длительность курса лечения	Уров. доказат
Преднизолон	Гормоны	1.0-1,5 мг/кг внутрь (2/3 СД)	в первой половине дня 1 раз	6-8 недель с дальнейшим постепенным снижением.	(А)
Пульс-терапия с-МП	Гормоны	20-30мг/кг (250 – 1000мг), в/в	в сутки	Проводят в среднем 2-5 введения ежедневно.	(А)
Метотрексат	Иммунодепресс	10-15 мг/м ² поверхность тела перорально	в нед 1 раз	2-3 года до достижения стойкой ремиссии.	(В)
Циклофосфамид	Иммунодепресс	10-15 мг/кг вн\венно	в месяц 1 раз	в теч года, затем – 1 р в 3 мес, далее – 1 р в 6 мес	(А)
Азатиоприн	Иммунодепресс	1,5-3 мг/кг.	в сутки	2-3 года до достижения стойкой ремиссии.	(В)

Лечение

Перечень дополнительных лекарственных средств:

Лек.ср (МНН)	Фарм. группы	Введения и доза	Крат. примен	Длительность курса лечения	Уров. доказат
ИГ чел. норм		1-2 г/кг вн \ венно	в сутки	3-5 дней	(С)
Эноксо парин	Антикоагулянт	65-85 МЕ на кг массы тела в сут	4 раза в день	2 – 4 недели	(Д)
Дипиридамол	Ангиопротекторы	5 мг/кг в приема	в сутки 2-3 раза	не менее 12 мес.	(С)
Алпростатидил	Ангиопротекторы	6 нг/кг в час, через инфузидат в теч не менее 2 ч.	в сутки 2 раза	14 дней, затем доза препарата снижается до 3 нг/кг в час в течение 3 дней	(Д)
Ритуксимаб	Иммунодепресс	375 мг/м ² поверхность и тела в/в	в неделю 1 раз	4 недель, повторный курс через 22–24 нед	(Д)

Список использованной литературы:

- 1) Rider L.G., Miller F.W. Classification and treatment of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am.* 1997; 23: 619–55.
- 2) Tanimoto K., Nakano K., Kano S. et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis // *J.Rheumatol.* – 1995 – Vol.22 – № 4.- P.668 – 674.
- 3) Руководство по детской ревматологии. Ювенильный дерматомиозит / под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой. Г.А. Лыскиной. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011 – 720 с.
- 4) Robert M. Kliegman et. al. Juvenile dermatomyositis // *Nelson textbook of pediatrics, nineteenth edition.* — 2011. — Vol. 153.
- 5) Клинические рекомендации для педиатров. Детская ревматология: Ювенильный дерматомиозит