



Дерматомиозит

Дерматомиозит - диффузное прогрессирующее воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, кожи в виде эритемы и отека, с частым поражением внутренних органов.

Этиология

Не известна. Предполагается роль вирусной инфекции (эховирусы, Коксаки-вирусы) и генетических факторов. Хроническая вирусная инфекция персистирует в мышцах и вызывает вторичный иммунный ответ с развитием полимиозита. Имеет значение также антигенная мимикрия (сходство антигенной структуры вирусов и мышц), обуславливающая появление перекрестных антител (аутоантител) к мышцам с последующим образованием иммунных комплексов.

Генетические факторы также играют большую роль в развитии заболевания.

Патогенетические факторы


Основным является аутоиммунный механизм, появление аутоантител, направленных против цитоплазматических белков и рибонуклеиновых кислот, входящих в состав мышечной ткани. Развитию аутоиммунных механизмов способствуют дисбаланс в соотношении Т- и В-лимфоцитов и снижение Т-супрессорной функции.

Предрасполагающие факторы:

- обострение очаговой инфекции,
- физические и психические травмы,
- переохлаждения,
- перегревания,
- гиперинсоляция,
- вакцинация,
- лекарственная аллергия.

Классификация

Происхождение	Идиопатический (первичный) – 70-80% Паранеопластический (вторичный) – 20-30%
Течение	Острое Подострое Хроническое
Периоды	<ol style="list-style-type: none">1. Продромальный: от нескольких дней до месяца.2. Манифестный с кожным, мышечным, общим синдромами.3. Дистрофический, или кахектический, терминальный, период осложнений.
Степени активности	I, II, III



Для дерматомиозита характерно поражение кожи, мышц, слизистых оболочек, сердца, легких, желудочно-кишечного тракта, эндокринных желез. Редко встречается поражение почек, нервной системы, суставов.

Поражение кожи

- эритематозно-пятнистая сыпь в области верхних век (периорбитальный отек и эритема в виде «очков»), скуловых костей, крыльев носа, носогубной складки;
- эритема и папулезная сыпь в области верхних отделов груди, спины, локтевых, коленных, пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов; возможно образование эрозий и язв, после которых остаются причудливые рубцы;
- симптом Готтрона - плоские лиловые папулы и эритематозные шелушащиеся пятна в области проксимальных межфаланговых суставов пальцев рук; атрофия кожи;

Поражение кожи

- отек кожи и подкожной жировой клетчатки мягкой консистенции;
- покраснение и шелушение кожи ладоней;
- поражение ногтевых валиков: околоногтевая эритема, телеангиэктазии, тромбоз капилляров сосочков дермы и инфаркты кожи; исчерченность и ломкость ногтей;
- пойкилодерматомиозит - чередование очагов пигментации и депигментации со множеством телеангиэктазий, истощением кожи, ее сухостью и гиперкератозом;
- атрофия кожи с участками депигментации при длительном течении.

Субъективно больные ощущают болезненность в области высыпаний и небольшой зуд.

Эритематозно-пятнистая сыпь на лице



Периорбитальный отек



Эритематозно-пятнистая сыпь на груди



Эритема и папулезная сыпь



Симптом Готтрона



Симптом Готтрона



Симптом Готтрона



Отек кожи и подкожной жировой клетчатки



Покраснение и шелушение кожи ладоней



Поражение ногтей



Поражение ногтей



Пойкилодерматомиозит



Поражение мышц

Является ведущим признаком болезни. Характерна выраженная слабость проксимальных отделов мышц верхних и нижних конечностей, мышц шеи. Больному трудно подняться с постели, причесываться, одеваться. В очень тяжелых случаях больные не могут приподнять голову с подушки и удержать ее, не могут ходить без посторонней помощи, удерживать в руках даже не тяжелые предметы. При поражении мышц глотки, пищевода, гортани нарушается речь, появляются приступы кашля, затруднение при глотании пищи. При исследовании мышц отмечаются болезненность, отечность, при длительном течении болезни возможна мышечная атрофия.

Кальциноз

характерный признак хронического ювенильного дерматомиозита, реже наблюдается у взрослых. Кальцификаты располагаются подкожно или внутрикожно и внутрифасциально вблизи пораженных мышц и в пораженных мышцах, преимущественно в области плечевого и тазового пояса, а также в проекции локтевых и коленных суставов, ягодиц.

Кальциноз



Кальциноз



Течение болезни

Начало заболевания обычно постепенное. Больные жалуются на неуклонно прогрессирующую слабость в проксимальных мышцах рук и ног. У некоторых больных мышечная слабость нарастает в течение 5-10 лет. Менее характерно острое начало, когда в течение 2-4 недель появляются резкие боли и слабость в мышцах, повышение температуры тела и быстро развивается тяжелое состояние больного. Иногда первыми предшествующими симптомами болезни бывают кожные сыпи, полиартралгии.

Течение болезни

Возможно острое, подострое и хроническое.

- Острое течение характеризуется генерализованным поражением мускулатуры вплоть до полной обездвиженности, дисфагией, эритемой, поражением сердца и других органов с летальным исходом через 2-6 мес от начала дерматомиозита.
- Подострое течение отличается более медленным, постепенным нарастанием симптомов, цикличностью, через 1-2 года от начала дерматомиозита проявляется развернутая клиническая картина.
- Хроническое течение является более благоприятным, циклическим вариантом с умеренной мышечной слабостью, миалгиями, эритематозной сыпью, иногда без поражения кожи. Возможно локальное поражение мышц.

Дифференциальный диагноз

<p>Склеродермия взрослых Бушке</p>	<p>При склеродеме на шее и лице возникает плотный отек кожи и подкожной жировой клетчатки, который появляется внезапно и распространяется на верхние конечности и верхнюю часть туловища. Отек плотный, безболезненный, отсутствуют характерные для дерматомиозита высыпания. Процесс длительный и доброкачественный, поражения мышц не наблюдаются.</p>
<p>Фотодерматоз</p>	<p>Возможно при остром начале дерматомиозита в виде эритемы и отечности лица. Однако фотодерматозу свойствен островоспалительный характер кожных высыпаний, возникающих после предшествующей инсоляции, что выражается яркой краснотой, чувством жжения. Отсутствуют поражения мышц и нарушения общего состояния.</p>
<p>Трихинеллез</p>	<p>Сходен ряд симптомов: отечность лица, поражения мышц, нарушение мимики, геморрагические высыпания, недомогание. Однако для дерматомиозита в отличие от трихинеллеза характерны длительность течения, отсутствие трихинелл в крови и тканях мышц, высыпания на коже.</p>

Склеродермия взрослых Бушке



Фотодерматоз



Лечение

При подозрении на дерматомиозит требуется консультация ревматолога.

Цели лечения:

- сохранение качества жизни пациентов;
- достижение клинико-лабораторной ремиссии;
- при остром течении – перевод заболевания в подострое и хроническое течение.

Лечение

1. Обследование пациента для исключения злокачественной опухоли. При выявлении опухоли показано оперативное лечение. Удаление опухоли может привести к регрессу паранеопластического дерматомиозита.
2. Медикаментозное лечение:
 - Глюкокортикоиды. Являются препаратом выбора как при первичном, так и при вторичном дерматомиозите. Рекомендуются преднизолон, так как он оказывает меньшее катаболическое на мускулатуру.
 - Цитостатики (азатиоприн, метотрексат). Показаны при отсутствии эффекта от лечения преднизолоном, при его непереносимости и развитии осложнений.
 - Иммуноглобулин. Применяется при лечении дерматомиозита, резистентного к стандартной терапии.

Лечение

- Аминохинолины (делагил). Показаны при хроническом течении дерматомиозита без признаков активности процесса; при снижении дозы преднизолона или цитостатиков для уменьшения риска возможного обострения.
- Нестероидные противовоспалительные средства. Назначаются при доминирующем болевом и суставном синдромах, а также при хроническом течении дерматомиозита с малой степенью активности при наличии болевого синдрома.
- Препараты для улучшения метаболизма в пораженных мышцах: ретаболил, рибоксин, карнитин, милдронат.
- Кальциноз в мышцах и подкожной клетчатке лечится путем внутривенного капельного введения динатриевой соли этилендиаминотетрауксусной кислоты.

Лечение

3. Лечебная физкультура. Играет важную роль в предотвращении деформаций. В острой фазе заболевания следует ежедневно выполнять пассивные движения в суставах в полном объеме, а при необходимости проводить иммобилизацию для профилактики деформаций, обусловленных укорочением мышц. Позднее следует перейти к активным движениям.

Список литературы

1. Адаскевич В. П. Кожные и венерические болезни /В. П. Адаскевич, В. М. Козин. - М.: Мед. лит., 2006
2. Клинические рекомендации. Ревматология / под. ред. Е. Л. Насонова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008
3. Окороков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов: Том 2. Диагностика ревматических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний.: - М.:Мед. лит.,2005
4. <http://www.globalskinatlas.com>
5. <http://www.medicine.uiowa.edu/dermatology/Dermatomyositis/>