

ҚР ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ МИНИСТРЛІГІ
С.Д.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



Денсаулық сақтау саласы
саясаты және басқару

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РК
КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.
Д.АСФЕНДИЯРОВА

Дерматополимиозит

Выполнила: Султан А.Б.

Группа: 14-40-02

Проверил: Хабижанов Б. Х.

Дерматомиозит (синонимы – болезнь Вагнера, синдром Вагнера – Унферрихта – Хеппа) – это мультифакториальное заболевание, которое характеризуется распространенными, преимущественно эритематозными кожными высыпаниями и тяжелым поражением поперечно-полосатых мышц. Поражение внутренних органов при дерматомиозите обычно выражено слабо. Для заболевания характерно хронически прогрессирующее течение, приводящее к инвалидности из-за поражения мышц. В случаях болезни, протекающей без выраженного поражения кожи, обычно используется термин «полимиозит». Начало заболевания возможно в любом возрасте.



Этиология и патогенез.

- В развитии заболевания большую роль играет наследственная предрасположенность. Женщины болеют в 3 раза чаще, чем мужчины. В качестве провоцирующих факторов выступают инсоляция, переохлаждение, операции, климакс, беременность, роды, травмы, эмоциональные стрессы. В развитии дерматомиозита большое значение имеет повышенная реакция сенсibilизированного организма на различные антигены (опухолевые, инфекционные, паразитарные, химические). В отличие от других диффузных заболеваний соединительной ткани характерно обнаружение аутоантител к мышечным белкам и отсутствие аутоантител к ДНК.

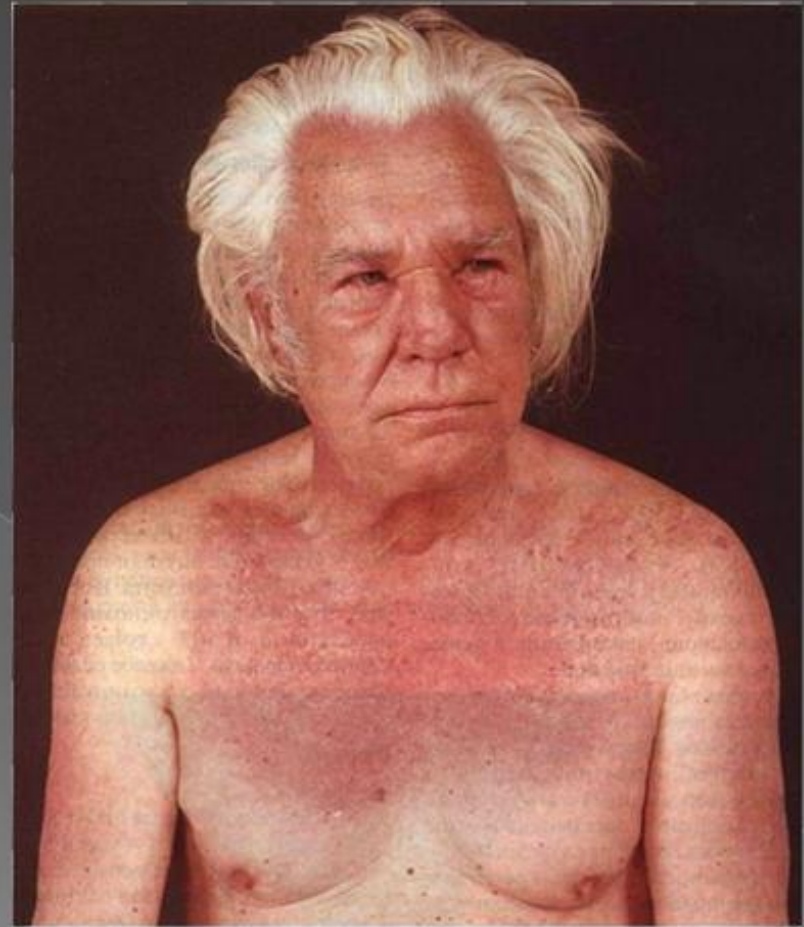
Классификация дерматомиозитов.

Дерматомиозит делится на 2 типа:

- 1) Дерматомиозит у детей
- 2) Дерматомиозит у взрослых
 1. Паранеопластический
 2. Идиопатический

Клиника.

Проявления на коже при дерматомиозите отличаются большим разнообразием и малой специфичностью. Наиболее часто встречается стойкая эритема (рецидивирующая, ярко-красная или пурпурно-лиловая). Характерная локализация – лицо, верхняя часть груди. Возможным является развитие эритродермии. Субъективно больные могут отмечать болезненность кожи в местах высыпаний и небольшой зуд. Типичен периорбитальный отек, сопровождающийся эритемой.



- Из кожных проявлений наиболее специфичны для дерматомиозита красно-фиолетовые папулы на разгибательной поверхности межфаланговых суставов. Типичны также фиолетовые пятна на тыле кистей, на разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов. Характерно наличие микронекрозов в области ногтевого валика и основания ногтя.





В области ног возможно наличие подчеркнутой венозной сети и мраморный рисунок кожи. В большинстве случаев отмечается выраженный отек кожи и подкожной жировой клетчатки, который чаще имеет мягкую, тестоватую консистенцию. Основные места локализации – лицо, руки, реже – стопы, голени, туловище. Кроме этого, на коже возможно наличие уртикарных элементов, экхимозов, розеол, петехий, везикул, воспалительных папул. Возможно наличие склеродермоподобных очагов. Одновременно с кожным синдромом поражаются слизистые (конъюнктивит, ринит, фарингит).







Рис. 1. Пациент П.: сгибательные контрактуры и атрофические очаги над суставами

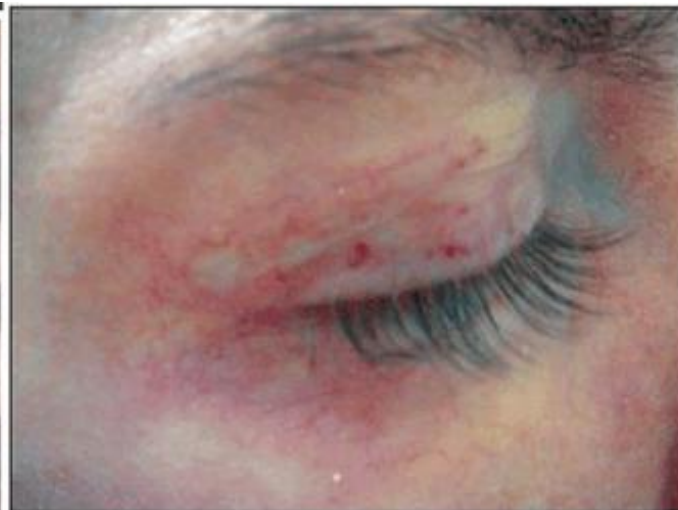


Рис. 3. Пациент П.: эритема на верхних веках

Поражение мышц обычно развивается постепенно с вовлечением все новых групп. В дебюте заболевания больных беспокоят повышенная утомляемость, мышечная слабость, миалгии. Первыми чаще поражаются мышцы плечевого пояса: для пациентов представляют затруднения все действия, связанные с подниманием рук. Постепенно мышцы уплотняются, развиваются мышечные контрактуры. Обычно несколько позднее пациенты отмечают затруднение при подъеме по лестнице. Постепенно развивается панмиозит. Большое значение имеет поражение мышц надгортанника, глотки, языка, мягкого неба, так как это приводит к дисфагии и дисфонии. Возможно поражение дыхательных мышц, мышц глаз.



Рис. 4 и 5. Пациентка М.: генерализованные амиотрофии, распространенный кальциноз мягких тканей

Диагностика.

- Для диагностики дерматомиозита используются следующие критерии:
- 1) слабость в проксимальных группах мышц в течение не менее 1 месяца;
- 2) миалгия в течение не менее 1 месяца при отсутствии нарушений чувствительности;
- 3) креатинурия более 200 мг в сутки;
- 4) значительное повышение креатинфосфокиназы и лактатдегидрогеназы;
- 5) дегенеративные изменения в мышечных волокнах;
- 6) характерные изменения кожи.
- Наличие четырех и более из этих признаков свидетельствует о большой вероятности диагноза «дерматомиозит».
- При подозрении на дерматомиозит, кроме подтверждения диагноза, необходимо исключить паранеопластический генез заболевания.

Лечение.

- Преднизон

Назначают внутрь в дозе 0,5—1,0 мг/кг/сут. При неэффективности — увеличивают дозу до 1,5 мг/кг/сут. После нормализации уровня мышечных ферментов начинают постепенное снижение дозы. Очень хорошие результаты дает сочетание преднизона с аза-тиоприном (2—3 мг/кг/сут внутрь).

Внимание: через 4—6 нед после начала лечения может развиваться стероидная миопатия.

- Иммунодепрессанты

Метотрексат, циклофосфамид.

- Другие средства

Ежемесячные в/в инъекции больших доз иммуноглобулина (0,4 г/кг/сут в течение 5 сут) позволяют снизить дозу кортикостероидов, необходимую для достижения и поддержания ремиссии.



Спасибо

За внимание!



MyShared

memesmix.net