



ДЕРМАТОМИОЗИТ

Доцент О.В.Макарова

- **ДЕРМАТОМИОЗИТ** (болезнь Вагнера, болезнь Вагнера-Унферрихта-Хеппа) -
- тяжелое прогрессирующее системное поражение соединительной ткани, гладкой и скелетной мускулатуры с нарушением двигательной функции, кожных покровов в виде эритемы и отёка, сосудов микроциркуляторного русла с поражением внутренних органов, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией.
- У 25-30% больных ДМ кожный синдром отсутствует, в подобных случаях диагностируют полимиозит.

- **Дерматомиозит** – редкое заболевание, которое относится к группе воспалительных миопатий и характеризуется поражением мышц и кожи, а также других органов и тканей, прежде всего сердца, легких и верхнего отдела желудочно-кишечного тракта.
- Примерно в трети случаев причиной развития дерматомиозита являются злокачественные опухоли.
- Общими клиническими признаками воспалительных миопатий являются слабость проксимальных групп мышц и наличие системных проявлений, таких как лихорадка, артралгии, синдром Рейно и поражение внутренних органов, в частности сердца и легких. В отличие от других воспалительных миопатий для дерматомиозита характерно поражение кожи.

- **Эпидемиология.** Заболеваемость ДМ составляет 9,63 : 1 млн. населения в год, у женщин диагностируется в 2-3 раза чаще, чем у мужчин. ДМ может развиваться в любом возрасте.
- Выделяют два возрастных пика заболевания, один в возрасте 5-15 лет (ювенильная форма), второй – 45-65 лет (соответствует нарастанию паранеопластической формы). Ювенильный ДМ составляет от 1/5 до 1/3 общего числа случаев ДМ, идиопатический – 30-40% случаев и около 25-30% – сочетанные и вторичные (паранеопластические) формы заболевания.

Этиология. ДМ считается мультифакториальным заболеванием. ДМ чаще встречается в южно-европейских странах, и заболеваемость увеличивается в весеннее и летнее время, поэтому не исключается роль инсоляции. Основным считают инфекционный генез заболевания (вирусный, бактериальный), особенно при ювенильной форме (у детей); у взрослых наиболее часто ДМ является паранеоплазией (при раке внутренних органов – желудка, поджелуд. железы, легких, молочной железы, толстой кишки).

- В качестве этиологически значимых рассматривают вирусы гриппа, парагриппа, гепатита В, пикорнавирусы, парвовирус, а также простейшие (токсоплазма). Среди бактериальных возбудителей подчеркивают роль боррелиоза и β -гемолитического стрептококка группы А.
- К другим предполагаемым этиологическим факторам относят некоторые вакцины (против тифа, холеры, кори, краснухи, паротита) и лекарственные вещества (D-пеницилламин, гормон роста).
- Провоцирующими факторами являются переохлаждения, инфекционные заболевания, стресс, вакцинация.

- **Патогенез.** Ведущей является иммунная теория патогенеза, которая тесно переплетается с генетической и вирусной (инфекционной), что доказывается выраженными нарушениями клеточного и гуморального иммунитета, активно принимающими участие в развитии патологического процесса. На фоне дисбаланса Т- и В-лимфоцитов, снижения функции Т-супрессоров появляется широкий спектр антител, в первую очередь к собственной поперечнополосатой мускулатуре, циркулирующие и фиксированные иммунные комплексы.

- У 60—70% больных обнаруживают антинуклеарные антитела класса IgG.
- Роль наследственных факторов подтверждается частой ассоциацией ДМ с антигенами тканевой совместимости В8 и DRW3.
- В генезе поражения мышечных волокон имеют значение поражения сосудов микроциркуляторного русла в результате иммунопатологических процессов с образованием иммунных комплексов, не исключается прямое повреждение вирусом мышечной ткани.
- Характерно частое развитие ДМ на фоне злокачественной опухоли – вторичный, или опухолевый (паранеопластический). Он может предшествовать опухолевому росту, развиваться на его фоне или возникать одновременно.
- Первичный ДМ обозначается как идиопатический.

Классификация

1. *По происхождению:*

- - идиопатический (первичный);
- - паранеопластический (вторичный, опухолевый);
- - ювенильный дерматополимиозит (детский);
- - дерматомиозит (полимиозит) в сочетании с другими диффузными болезнями соединительной ткани.

II. По течению: острое; подострое; хроническое.

III. Периоды заболевания:

- - продромальный – от нескольких дней до месяца;
- - манифестный с кожным, мышечным, общим синдромами;
- - дистрофический, или кахектический, терминальный, период
- - период осложнений.

IV. Степени активности: I, II, III

V. Основные клинические признаки

(синдромы): кожный; скелетно-мышечный; висцерально-мышечный.

- **Клиника.** Начало заболевания постепенное, реже подострое, с развитием мышечной слабости, лихорадки, значительным снижением массы тела.
- **В дебюте болезни** у большинства больных наблюдается артралгия, позже появляются стойкие воспалительные боли в суставах кистей и стоп. Воспалительный процесс захватывает не только суставные ткани, но и связки, сухожилия, регионарные мышцы. Поражение мышц встречается у большинства больных и характеризуется появлением мышечной слабости, особенно плечевого и тазового поясов (пальпаторно определяется болезненность).

- По мере развития заболевания обнаруживается припухлость, уплотнение и спазм мышц.

В патологический процесс могут вовлекаться мышцы диафрагмы, гортани, сердца, что характеризуется различными клиническими проявлениями.

- **В поздней стадии** ДМ обнаруживаются кальцификаты в мягких тканях: в подкожной жировой клетчатке, мышцах, сухожилиях, апоневрозах.
- Для ДМ типичны своеобразное поражение кожи лица, параорбитальный отек, эритема, вызывающие неприятные ощущения, телеангиэктазии и пигментные пятна.

- В целом, клинические проявления многообразны, но ведущими являются кожный и мышечный синдром.
- *Кожные изменения.* Классическими кожными проявлениями являются *симптом Готтрона* и *гелиотропная сыпь*.
- «Рука механика» – шелушение, болезненные трещины на коже кистей.
- *Симптом Готтрона* — появление красных и розовых, иногда шелушащихся узелков и бляшек на коже в области разгибательных поверхностей суставов (чаще межфаланговых, пястнофаланговых, локтевых и коленных). Иногда симптом Готтрона представлен только неярким покраснением, впоследствии полностью обратимым.

- *Гелиотропная сыпь* — представляет собой лиловые или красные кожные высыпания на верхних веках и пространстве между верхним веком и бровью (симптом «лиловых очков»), часто в сочетании с отеком вокруг глаз. Сыпь может располагаться также на лице, на груди и шее (V-образная), на верхней части спины и верхних отделах рук (симптом «шали»), животе, ягодицах, бедрах и голених. Часто на коже у больных появляются изменения по типу ветки дерева (древовидное ливедо) бордово-синюшного цвета в области плечевого пояса и проксимальных отделов конечностей.

- Ранним признаком заболевания могут быть изменения ногтевого ложа, такие как покраснение околоногтевых валиков и разрастание кожи вокруг ногтевого ложа. Кожные проявления при ДМ чаще предшествуют поражению мышц, в среднем, на несколько месяцев или даже лет. Изолированное поражение кожи в дебюте встречается чаще, чем поражение мышц и кожи одновременно.

- *Поражение скелетных мышц.* Главным симптомом является различной степени выраженности симметричная слабость мышц плечевого и тазового поясов, сгибателей шеи и мышц брюшного пресса. Обычно замечают затруднение в выполнении повседневных действий: подъем по лестнице, вставание с низкого стула и т. д. Прогрессирование заболевания приводит к тому, что больной плохо удерживает голову, особенно когда ложится или встает.
- Опасными симптомами является поражение дыхательной и глотательной мускулатуры.

- Вовлечение межреберных мышц и диафрагмы может привести к ДН.
- При поражении мышц глотки изменяется тембр голоса, начинается гнусавость, поперхивание, возникают трудности при глотании пищи.
- Нередко пациенты жалуются на мышечную боль, хотя мышечная слабость может протекать и без болевого синдрома. Воспалительные изменения в мышцах сопровождаются нарушением их кровоснабжения, доставки питательных веществ, что приводит к уменьшению мышечной массы, разрастанию в мышцах соединительной ткани и развитию сухожильно-мышечных контрактур.

Градации мышечной слабости при ДМ (A. Rose et J. Walton, 1966)

Степень	Выраженность мышечной слабости
1	Нет нарушений в момент осмотра
2	Нет нарушений при осмотре, но имеются небольшая слабость и снижение толерантности к ФН
3	Небольшая атрофия одной или более мышечных групп без функциональных нарушений
4	Нарушения функций: неспособность бегать, но сохранение возможности идти по лестнице без поддержки рук
5	Выраженная мышечная слабость, лордоз, неспособность идти по лестнице (спускаться) или подниматься со стула без использования рук (или помощи)
6	Неспособность встать без помощи окружающих

Примечание:

- степени 1-3 отражают минимальную выраженность или отсутствие мышечной слабости,
- 4-я степень – умеренную выраженность,
- 5-6-я степени – выраженную и значительно выраженную мышечную слабость.

- *Поражение лёгких* при ДМ выявляется у 5-46% больных и обусловлено рядом факторов: мышечный синдром (гиповентиляция), присутствие и развитие инфекции, аспирации при глотании, развитие интерстициальной пневмонии и фиброзирующего альвеолита.
- Мышечная слабость, которая распространяется на дыхательные мышцы, в том числе и диафрагму, становится причиной снижения вентиляционной функции лёгких. Клинически это выражается в частом и поверхностном дыхании, инспираторной одышке, развитии гипостатической пневмонии. Дисфагия с аспирацией жидкости и пищи в лёгкие обуславливает развитие аспирационной пневмонии.

- *Другие симптомы.* Кальциноз мягких тканей (преимущественно мышц и подкожной жировой клетчатки) является особенностью ювенильного варианта заболевания, наблюдается в 5 раз чаще, чем при ДМ у взрослых, и особенно часто в дошкольном возрасте. Кальциноз может быть ограниченный или диффузный, симметричный или асимметричный, представляет собой отложение депозитов солей кальция (гидроксиапатитов) в коже, подкожной клетчатке, мышцах или межмышечных пространствах в виде единичных узелков, крупных опухолевидных образований, поверхностных бляшек.
- При поверхностном расположении кальцинатов возможна воспалительная реакция окружающих тканей, нагнаивание и отторжение их в виде крошковатых масс.
- Глубоко расположенные кальцинаты мышц, особенно единичные, можно выявить только при рентгенологическом исследовании.

- **Поражение суставов.** Суставной синдром может проявляться болями и ограничением подвижности в суставах, утренней скованностью как в мелких так и в крупных суставах. Припухлость встречается реже. Как правило, при лечении все изменения в суставах претерпевают обратное развитие. Нарушение функций суставов и контрактуры чаще связаны с поражением мышц.

- **Поражение сердца** обусловлено системным мышечным процессом и поражением сосудов, при этом часто вовлекается в патологический процесс миокард, хотя при ДМ могут страдать все три оболочки сердца, и коронарные сосуды, вплоть до развития инфаркта.

В активный период у больных отмечается тахикардия, приглушенность сердечных тонов, нарушения ритма и проводимости.

- *Поражения желудочно-кишечного тракта* при ДМ вызваны распространенным поражением сосудов с развитием нарушения питания слизистой оболочки, нарушением нервной проводимости и поражением гладкой мускулатуры. Возможна клиника гастрита, колита, в том числе эрозивно-язвенные поражения. Могут наблюдаться незначительные или профузные кровотечения, перфорация с развитием перитонита.
-
- *Поражения почек, нервной и эндокринной систем* встречаются редко.
- Эндокринные нарушения проявляются изменениями функциональной активности половых желёз, гипофизарно-надпочечниковой системы, которые могут быть обусловлены как тяжестью заболевания и васкулитом, так и проводимой стероидной терапией.

- *Поражение слизистых оболочек* проявляется конъюнктивитом, стоматитом, гиперемией, отеком в области неба, задней стенки глотки.
- Характерным для миопатий являются слабость проксимальных групп мышц и наличие системных проявлений, таких как лихорадка, артралгии, синдром Рейно и поражение внутренних органов, в частности сердца и легких.
- В отличие от других воспалительных миопатий для дерматомиозита характерно поражение кожи. Основой для диагноза является клиническая картина.

- **В общем анализе крови** определяется умеренно повышенная СОЭ, небольшой лейкоцитоз.
- **В биохимическом анализе крови** - повышение т. н. «ферментов мышечного распада» (КФК, ЛДГ, АЛТ, АСТ, альдолазы), что имеет диагностическое значение. При остром процессе КФК и ЛДГ может превышать норму в 10 раз и более.
- **Иммунологические исследования** обнаруживают антитела к гистидил тРНК-синтетазе (Jo-1).
- **Из инструментальных методов** используются электромиография, биопсия мышц (плеча, бедра и др.) для подтверждения диагноза (обнаруживают дегенерацию мышечных волокон).

Диагностические критерии дерматомиозита АРА

Основные:

1. Характерное поражение кожи: периорбитальный отек и эритема – симптом «очков»; телеангиэктазии, эритема на открытых участках тела (лицо, шея, верхняя часть груди, конечности).
2. Поражение мышц (преимущественно проксимальных отделов конечностей), выражающееся в мышечной слабости, миалгиях, отеке и позже атрофии).
3. Характерная патоморфология при биопсии мышц (дегенерация, некроз, базофилия, воспалительные инфильтраты, фиброз).
4. Увеличение активности сывороточных ферментов – КФК, альдолазы, трансаминаз на 50% и более от нормального уровня.
5. Характерные данные электромиографического исследования.

Дополнительные:

1. Кальциноз.

2. Дисфагия.

- *Диагноз ДМ достоверен:* а) при наличии 3 основных критериев и сыпи; б) при наличии 2 основных, 2 дополнительных критериев и сыпи.
- *Диагноз вероятен:* а) при наличии первого основного критерия; б) при наличии двух остальных основных критериев; в) при наличии 1 основного и 2 дополнительных критериев.
- *Диагноз полимиозита достоверен* при наличии четырех критериев без сыпи.

воспалительных миопатий, разработанные Bohan и Peter, 1975

Критерии диагностики	Критерии исключения
<ol style="list-style-type: none">1. Симметричная мышечная слабость проксимальных групп мышц2. Повышение концентрации мышечных ферментов (КФК, АЛТ, АСТ, ЛДГ, альдолазы)3. Изменения на ЭМГ: короткие, низкоамплитудные, полифазные потенциалы двигательных единиц; потенциалы фибрилляции в состоянии мышечного расслабления и высокочастотные повторяющиеся разряды4. Результаты биопсии скелетной мускулатуры: некроз, инфильтрация фагоцитами5. Специфические кожные изменения	<ol style="list-style-type: none">1. Установленное неврологическое заболевание, проявляющееся мышечной слабостью2. Миастения3. Мышечные дистрофии4. Гранулематозный миозит (саркоидоз)5. Инфекционный миозит6. Метаболическая миопатия7. Миопатия, вызванная эндокринным заболеванием
Диагноз дерматомиозита: 4 критерия, включая кожный синдром	Диагноз полимиозита: 4 критерия без кожного синдрома

Новые классификационные критерии воспалительных миопатий (IMCCP, ACR, EULAR, 2016)

Признак	Баллы
Возраст дебюта заболевания от 18 до <40 лет	1,6
Возраст дебюта заболевания ≥ 40 лет	2,3
Поражение мышц	
Слабость проксимальных мышц рук	0,7
Слабость проксимальных мышц ног	0,6
Сгибатели шеи слабее разгибателей шеи	1,6
Проксимальные мышцы ног слабее дистальных	1,5
Поражение кожи	
Периорбитальный отек	3,3
Папулы Готтрона	2,3
Симптом Готтрона	3,4
Дисфагия или другие признаки нарушения моторики пищевода	0,7
Лабораторные признаки	
КФК	1,2
Анти-Jo-1	4,2
Сумма баллов*	0,9
Данные биопсии	
Инфильтрация эндомизия мононуклеарами, которые не инфильтрируют мышечное волокно	1,6
Инфильтрация перимизия или периваскулярной области	1,1
Перифасцикулярная атрофия	1,7

- **Примечание:** *Если проведена биопсия, полученную сумму необходимо умножить на 0,9 и сложить с баллами, полученными при описании биопсии.
- При отсутствии поражения кожи биопсия обязательна.
- Высокая вероятность воспалительной миопатии, если общий балл составляет $>7,5$ ($>8,7$ при отсутствии поражения кожи)
- Для расчета вероятности воспалительной миопатии используют калькулятор:
www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim

- **Течение и прогноз.** Течение заболевания волнообразное, прогрессирующее и переменное.
- **Острое течение** характеризуется лихорадкой, катастрофически нарастающим генерализованным поражением поперечнополосатой мускулатуры вплоть до полной обездвиженности, распространенными эритематозными высыпаниями, прогрессирующей дисфагией, дисфонией, поражением сердца и других органов.
- Без лечения больные умирают в течение 6-12 месяцев от аспирационной пневмонии, легочной, сердечной и почечной недостаточности.
- На фоне адекватной кортикостероидной терапии удается остановить прогрессирование процесса и улучшить состояние больных, вплоть до клинической ремиссии.

- **Подострое течение** ДМ отличается более медленным нарастанием симптоматики, но через 1-2 года от начала болезни обычно имеется развернутая картина заболевания с тяжелым поражением мышц, эритемой или дерматитом, висцеритами, возможна кальцинация тканей.
- При подостром течении заболевание начинается с постепенно нарастающей слабости мышц, которая выявляется при нагрузке, реже – с дерматита. Позднее развивается характерная клиническая картина с преимущественным поражением мышц плечевого и тазового пояса, дисфагией, дисфонией, иногда – миокарда, легких, почек.
- Прогноз заболевания зависит от своевременности и адекватности терапии.

- При **хроническом течении** заболевание протекает циклически, длительно; преобладают процессы атрофии и склероза мышц. Возможно локальное поражение мышц, включая дистальные отделы конечностей. Нередко развиваются дерматит, зуд, гиперпигментация, гиперкератоз. Висцеральные поражения редки.
- Прогноз ДМ при хроническом течении благоприятный.

- **Осложнения ДМ.** Наиболее частое и серьезное осложнение (основная причина смерти при ДМ) – **аспирационная пневмония** на фоне ограниченной подвижности грудной клетки; нередко **интеркуррентные инфекции** на фоне гиповентиляции легких, приводящие к пневмонии;
- в отдельных случаях - нарастающая **дыхательная недостаточность** (при тяжелом поражении дыхательных мышц); возможны **дистрофия, истощение.**
- Сердечная и почечная недостаточность при ДМ относительно редки. У обездвиженных больных часто возникают язвы, пролежни, которые легко инфицируются.

- **Основа лечения** идиопатического ДМ — ГКС (от 15 до 90 мг/сут), по показаниям цитостатики (метотрексат, циклофосфамид, азатиоприн) и препараты, направленные на улучшение микроциркуляции, обмена веществ, функций внутр. органов, предотвращение осложнений заб-я и его терапии (ожирения, остеопороза, гастропатий и др.).
- При выявлении злокач. опухоли показано радикальное оперативное лечение. После успешного удаления опухоли вторичный ДМ быстро подвергается обратному развитию. Возможно полное выздоровление. Появление рецидива ДМ свидетельствует о метастазировании неопластического процесса.

● МЕДИКО-СОЦИАЛЬНАЯ ЭКСПЕРТИЗА

- **Противопоказанные виды и условия труда:** Работа, связанная со значительным физическим напряжением, предписанным темпом, вынужденным положением тела, в ночную смену; умственный труд с выраженным нервно-психическим напряжением; работа, связанная с воздействием инсоляции, вибрации, пыли, токсичных химических агентов (мышьяк, кислоты, щелочи и т.п.), повышенного радиационного фона, аллергенов, других неблагоприятных факторов производственной среды.

- **Показания для направления больных в бюро МСЭ.**
- Течение заболевания с высокой активностью, быстрым прогрессированием и склонностью к генерализации с поражением почек, центральной нервной и сердечно-сосудистой системы, умеренными и выраженными нарушениями функций; отсутствие необходимого эффекта от лечения современными лекарственными средствами и методами

● Необходимый минимум обследования при направлении в БМСЭ:

- клинический анализ крови, биохимический анализ крови: фибриноген, общий белок и фракции, КФК, АЛТ, АСТ, ЛДГ, альдолаза, креатинин, СРБ, сиаловые кислоты;
- иммунологическое обследование:
 - иммунограмма, маркеры вируса гепатита В и С, ВИЧ, цитомегаловируса и др. (по показаниям); СКФ; ЭКГ; ЭхоКГ;
- рентгенологическое исследование;
- результаты гистологического исследования биоптатов почки, кожи, мышечной ткани

● В соответствии с приказом Минтруда России от 27 августа 2019 г. № 585н, приложение 1, примечание к п.13, «Количественная оценка степени выраженности стойких нарушений функций костно-мышечной системы и соединительной ткани основывается преимущественно на оценке степени выраженности нарушений функций органов и систем организма, степени выраженности нарушений функции суставов (наличие и степень контрактуры, деформаций суставов), позвоночника (степень ограничения подвижности позвоночника); с учетом рентгенологических изменений в суставах и позвоночнике, рекомендованных валидированных методов оценки клинико-лабораторных показателей акт. заболевания; характеристики течения и степени тяжести заболевания. Необходимо учитывать также постоянную потребность (объем и виды) в противовосп. и иммуносупрессивной терапии (сочетание препаратов неск. фармакотерапевтических групп), на фоне кот. достигается и сохраняется состояние ремиссии заболевания».

- П.13.2. Системные поражения соединительной ткани М30 – М36
- Системная красная волчанка М32
- Дорматополимиозит М33
- Болезнь Бехчета М.35.2
- Системные васкулиты М30
- Гранулематоз Вегенера М31.4
- Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией М31.5
- Сухой синдром (Шегрена) М35.0
- Диффузный эозинофильный фасциит М35.6
- Рецидивирующий панникулит Вебера-Крисчена М35.6
- Другие уточненные системные поражения соединительной ткани М35.8

<p>Незначительная степень нарушения функции пораженных органов и систем организма, вызванных заболеванием, активность процесса I степени</p> <p>п.13.2.3.1</p>	<p>10 - 30</p>
<p>Умеренная активность процесса, с поражением органов и систем организма, наличие осложнений заболевания и/или проводимой терапии, приводящей к умеренным нарушениям функций организма</p> <p>п.13.2.3.2</p>	<p>40 - 60</p>
<p>Высокая активность процесса, с поражением органов и систем организма, наличие осложнений заболевания и/или проводимой терапии, приводящей к выраженным нарушениям функций организма</p> <p>п.13.2.3.3</p>	<p>70 - 80</p>
<p>Нарушения функции пораженных органов и систем организма, независимо от активности заболевания, наличие осложнений заболевания и/или проводимой терапии, приводящей к значительно выраженным нарушениям функций организма</p> <p>п.13.2.3.4</p>	<p>90 -100</p>

- Таким образом, при минимальных или отсутствии нарушений функций суставов, почек, локомоторного аппарата, центральной нервной системы, сердечно-сосудистой и других систем организма, вовлеченных в процесс при ДМ (10-30%), больные сохраняют способность к самообслуживанию, самостоятельному передвижению, трудовой деятельности в непротивопоказанных условиях и видах труда. При необходимости рациональное трудоустройство может быть осуществлено по решению и рекомендации ВК ЛПУ. Основания для установления группы инвалидности нет (раздел IV, п.9 «Классификаций и критериев...», утвержденных Приказом Минтруда России от 27.08.2019 г. № 585н).

- Нарушение здоровья человека, характеризующееся умеренными стойкими расстройствами функции (**количественная оценка 40-60%**) суставов, систем внутренних органов при ДМ приводит к ограничению жизнедеятельности в категориях способность к самообслуживанию I степени, самостоятельному передвижению I степени, трудовой деятельности I степени в их различных сочетаниях, что служит основанием для установления **III группы инвалидности** (приложение 1, п.п.10 и 13 «Классификаций и критериев...», утвержденных Приказом Минтруда России от 27.08.2019 г. № 585н)

- Нарушение здоровья человека, характеризующееся выраженными стойкими расстройствами функции **(количественная оценка 70-80%)** суставов, систем внутренних органов при ДМ приводит к ограничению жизнедеятельности в категориях способность к трудовой деятельности 2 степени, самообслуживанию 2 степени, самостоятельному передвижению 2 степени отдельно или их сочетании, что является основанием для установления **II группы инвалидности** (приложение 1, п.п. 10 и 12 «Классификаций и критериев...», утвержденных Приказом Минтруда России от 27.08.2019 г. № 585н). Больным может быть рекомендована трудовая деятельность в специально созданных условиях с использованием вспомогательных технических средств.

- Нарушение здоровья человека, характеризующееся значительно выраженными стойкими расстройствами функции (**количественная оценка 90-100%**) суставов, систем внутренних органов при ДМ приводит к ограничению жизнедеятельности в категориях способность к трудовой деятельности, самостоятельному передвижению, самообслуживанию 3 степени раздельно либо в различном сочетании, что служит основанием для установления **I группы инвалидности** (приложение 1, п. п.10 и 11 «Классификаций и критериев...», утвержденных Приказом Минтруда России от 27.08.2019 г. № 585н). У отдельных больных сохраняется способность к выполнению элементарной трудовой деятельности со значительной помощью других лиц; чаще трудовая деятельность невозможна (противопоказана). Больные в подобных случаях нуждаются в постоянной помощи других лиц, нередко в постоянном постороннем уходе.

● ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ

- 1. Препараты первого ряда для лечения дерматомиозита:
 - - НПВП;
 - + высокие дозы глюкокортикоидов;
 - + азатиоприн;
 - - колхицин;
 - - триметоприм/сульфаметоксазол (котримоксазол).

- 2. К побочным эффектам терапии метотрексатом относят:
 - + миелосупрессию;
 - - нарушение зрения;
 - + поражение печени;
 - + легочный фиброз;
 - - фотосенсибилизацию
- 3. Основные диагностические «мышечные» ферменты при ДМ:
 - + КФК, ЛДГ,
 - - АЛТ, АСТ,
 - + альдолаза
 - - щелочная фосфатаза

- 4. В БМСЭ первично направлена больная 65 лет, пенсионерка по возрасту, в прошлом – юрист.
- Диагноз БМСЭ:
- Идиопатический дерматомиозит, хроническое течение, активность II степени (на фоне активной базисной терапии), период осложнений:
мышечная слабость 5 степени, ДН II-III ст., поражение пищеварительной системы с нарушением функции пищеварения II ст.

Вопросы: Нарушения функций организма _____%,

ОЖД по категориям _____

И выраженность категорий ОЖД _____,

Группа инвалидности (или нет?) _____

Срок, на который установлена инвалидность _____

Причина инвалидности _____