

**ФГБОУ ВО «КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ  
ФЕДЕРАЦИИ  
КАФЕДРА ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ТЕРАПИИ И ВНУТРЕННИХ  
БОЛЕЗНЕЙ**

**«Идиопатические воспалительные  
миопатии: полимиозит и  
дерматомиозит.»**

Подготовила студентка  
5 курса лечебного ф-та  
Костригина О.Р.

**Идиопатические воспалительные миопатии** — группа хронических заболеваний, неизвестной этиологии, основным проявлением которых является симметричная мышечная слабость проксимальных отделов конечностей, связанная с воспалением поперечно-полосатой мускулатуры.

## **Классификация идиопатических воспалительных миопатий (модиф. Miller 1994)**

1. Первичный идиопатический полимиозит (ПМ)
2. Первичный идиопатический дерматомиозит (ДМ)
3. Миозит, ассоциированный с другими системными СЗСТ
4. Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ)
5. Миозит, сочетающийся со злокачественными опухолями
6. Миозит с включениями (inclusion-body myositis)
7. Гранулематозный миозит
8. Эозинофильный миозит
9. Миозит при васкулитах
10. Орбитальный миозит (глазных мышц)
11. Фокальный (узелковый) миозит
12. Оссифицирующий миозит

# Эпидемиология

Распространенность и частота варьирует в различных популяциях. Согласно эпидемиологическим исследованиям, показатели заболеваемости составляют от 2,18 до 7,7 случаев в год на миллион населения.

Заболеваемость ПМ/ДМ имеет бимодальное возрастное распределение с пиками в возрасте до 15 (ювенильный ДМ) и от 45 до 54 лет; к тому же до 50 лет более распространенным является ДМ, чем ПМ. В общей когорте больных ПМ/ДМ преобладают женщины (Ж:М -1,5:1,0).

**Дерматомиозит (ДМ) — системное прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также кожи в виде эритемы и отека. У 25—30% больных кожный синдром отсутствует; в этом случае используется термин «полимиозит» (ПМ)**

# **Классификация дерматомиозита (полимиозита) по А. Bohan и У. Peter (1975)**

**I. Первичный (идиопатический) полимиозит**

**II. Первичный (идиопатический) дерматомиозит**

**III. Дерматомиозит (или полимиозит) в сочетании с неоплазмой**

**IV. Детский дерматомиозит (или полимиозит) в сочетании с васкулитом**

**V. Полимиозит или дерматомиозит в сочетании с другими заболеваниями соединительной ткани**

## Симптоматика

Начало заболевания может быть острым, но чаще симптоматика развивается постепенно, характеризуясь преимущественно кожными и мышечными проявлениями: отек и гиперемия в периорбитальной области, на открытых частях тела, миалгии, нарастающая мышечная слабость, иногда артралгии, субфебрильная температура. При остром начале - лихорадка до 38-39°C, резкое ухудшение состояния, более генерализованная и яркая эритема на лице, туловище, конечностях, быстро нарастающая мышечная слабость, вплоть до обездвиженности уже в первый месяц заболевания.

## Симптоматика

При ПМ поражение кожи отсутствует, но уже с начала заболевания остро или постепенно развивается характерная мышечная симптоматика. Возможно и очень медленное развитие мышечной слабости (в течение 5-10 лет) как отражение картины хронического ПМ, которую иногда трудно дифференцировать от прогрессирующей мышечной дистрофии.

## Симптоматика

**Мышечный синдром** проявляется в первую очередь болями в мышцах при движении, прощупывании и даже в покое. Боли сопровождаются прогрессирующей мышечной слабостью, из-за которой пациент не может полноценно осуществлять активные движения: поднять и удержать конечность, держать предметы в руках, поднять голову с подушки, встать, сесть и т. п. Наблюдается уплотнение и отечность пораженных мышц. Со временем при полимиозите в пораженных мышцах развиваются атрофии, миофиброз и контрактуры, в некоторых случаях - кальциноз. Выраженное и распространенное поражение мышц может приводить к полной обездвиженности пациента.

# Симптоматика

Возможно течение полимиозита с поражением гладкой мускулатуры глотки, гортани и пищевода. В таких случаях развивается дисфагия (трудности при проглатывании пищи, поперхивания во время еды) и дизартрия (нарушение речи). При распространении процесса на глазодвигательные мышцы может отмечаться опущение верхнего века (птоз), двоение предметов (диплопия), косоглазие. При вовлечении в процесс мимической мускулатуры лицо пациента с полимиозитом принимает обездвиженный маскообразный вид.

# Симптоматика

**Суставной синдром** характеризуется поражением лучезапястных суставов и мелких суставов кисти. Реже при полимиозите наблюдается поражение плечевых, локтевых, голеностопных и коленных суставов. В области пораженного сустава отмечаются типичные признаки его воспаления: отечность, болезненность, покраснение, ограничение движений в суставе. В коже над суставами возможно отложение кальцификатов. Артрит у больных полимиозитом, как правило, протекает без деформации сустава.

.

# Клинические признаки

**Повышение температуры тела**

**Поражение кожи:**

эритема

периорбитальный отек

капилляриты

отек

**Синдром Рейно**

**Генерализованное поражение скелетных мышц:**

слабость

миалгия

контрактуры

кальциноз

**Дисфагия**

**Поражение слизистых оболочек**

**Артрит/артралгия**

**Поражение сердца:**

миокарда

эндокарда

перикарда

**Интерстициальная пневмония, фиброз легких**

**Адгезивный плеврит**

**Нефрит**

**Гепатомегалия (жировая дистрофия).**

## Диагностические критерии ПМ/ДМ (Bohan, Peter 1975)

1. Симметричная проксимальная слабость мышц плечевого и тазового пояса, нарастающая в течение от нескольких недель до нескольких месяцев
2. Характерные кожные изменения
3. Первично-мышечные изменения по И-ЭМГ (Игольчатая электромиография)
4. Гистологические изменения (некроз и воспалительная инфильтрация мышечных волокон)
5. Повышение уровня «мышечных» ферментов КФК, миоглобина, альдолазы, ЛДГ, АСТ, АЛТ

Достоверный ПМ = 4 критерия п.1-4.

Достоверный ДМ = 4 критерия, включая п.5.

Вероятный ПМ = 3 критерия п.1-4

Вероятный ДМ = 3 критерия, включая п.5.

Возможный ПМ = 2 критерия п.1-4.

Возможный ДМ = 2 критерия, включая п.5.

## Лабораторно-инструментальные методы исследования

Увеличение КФК, АЛТ, АСТ, ЛДГ.

Аутоантитела обнаруживаются в сыворотке пациентов 50%

ПМ/ДМ. Присутствие миозит-ассоциированных антител наблюдается и при других ревматических заболеваниях. К ним

относятся: антинуклеарные антитела (АНА), анти-U1

рибонуклеопротеидные (анти-U1-RNP) антитела, которые при

ПМ/ДМ обнаруживаются в 52%, 12% и 11%, соответственно.

Anti-PM/Scl антитела определяются у около 8% пациентов с

заболеванием, представленном фенотипическими чертами

полимиозита и системной склеродермии.

Миозит-специфические антитела выявляются только при ИВМ и далее маркеруют их клинические фенотипы. К ним относятся анти-Mi-2, Anti-SRP и др. Позитивность по антисинтетазным антителам (анти-Jo-1, антитела PL-7, анти-PL-12, анти- KS, анти-OJ, анти-EJ, анти-Zo, антитела к тирозил – т-РНК – синтетазе) и сопряжена с симптомокомплексом, называемым АСС(Антисинтетазный синдром).

## Морфологическое исследование.

Дерматомиозит является комплемент-зависимой микроангиопатией, ведущей к разрушению капилляров, повышенной инфильтрации плазмой и воспалительными клетками в перифасцикулярных пространствах. Воспаление - преимущественно периваскулярное, но может выявляться перифасцикулярно и сочетается с перифасцикулярной атрофией мышечных волокон.

При полимиозите наблюдаются множественные очаги воспаления, где выявляются CD8+Т-клетки, которые проникают в неизмененные мышечные волокна, экспрессирующие антиген МНС-I, который располагается на поверхности большинства волокон.

**Алгоритм диагностического поиска и  
дифференциальный диагноз у пациентов с  
мышечной слабостью (не получающих ГК):**

**Объективная (подтвержденная тестированием)  
мышечная слабость**

**ДА**

**НЕТ**

**Генерализованная**

Кахексия, миастения  
(усиливается при нагрузке),  
периодический паралич и др.

**Локализованная**

Кардиопульмональные болезни  
Анемия  
Хроническая инфекция  
Онкопатология  
Депрессия  
Детренированность  
Артрит  
Фибромиалгия и др.

**Симметричная**

**Ассиметричная**

Неврологические заболевания,  
в т.ч. цереброваскулярная  
болезнь, демиелинизирующие  
полинейропатии,  
компрессионная нейропатия,  
мононейропатия и др.

**Проксимальная**

**Дистальная**

Периферическая  
нейропатия, болезни  
моторных нейронов

**И-ЭМГ**

**Неврологические  
изменения**

Неврологические  
заболевания

**Первично-мышечные изменения + СА**

**ПМ/ДМ (при наличии лабораторных и морфологических  
изменений)**

!!! Исключить: ПМД, метаболические, эндокринные, лекарственные и  
другие миопатии.

## Методы оценки мышечной силы.

Мануальное тестирование силы проксимальных и аксиальных мышц проводится согласно рекомендациям IMACS и оценивается по 10-и бальной шкале:

баллы	Выполняемые движения
<i>Нет движения</i>	
0	Нет никакого сокращения мышцы
<i>Движение в горизонтальной плоскости</i>	
1	Частичный объем движения в горизонтальной плоскости
2	Полный объем движения в горизонтальной плоскости
<i>Движение против гравитации</i>	
3	Частичное движение против гравитации
4	Полное движение с постепенным <i>непроизвольным опусканием конечности</i>
5	Больной удерживает позицию <i>без постороннего давления</i>
6	Больной удерживает позицию против <i>легкого</i> давления
7	Больной удерживает позицию при давлении врача <i>от легко до умеренного</i>
8	Больной удерживает конечность при <i>умеренном</i> давлении врача
9	Больной удерживает позицию при давлении врача от умеренного до <i>сильного</i>
10	Больной удерживает позицию против <i>сильного</i> давления врача

# Лечение ПМ/ДМ

!!! У пациентов ПМ/ДМ следует избегать внутримышечных инъекций, проведение которых, затрагивая мышечную ткань, может способствовать как формированию постинъекционных кальцинатов, так быть причиной ложноположительных результатов уровня креатинфосфокиназы (КФК).

# Лечение ПМ/ДМ

- Раннее начало терапии (в течение первых 3-х месяцев от начала симптомов) ассоциируется с благоприятным прогнозом.
- Адекватная инициальная доза: в зависимости от тяжести заболевания начальная доза колеблется от 1 до 2 мг/кг/сут.
- Ежедневный прием ГК.
- Суточную дозу ГК в начале лечения следует делить на 3 приема (оценивая ее переносимость), однако в течение первой половины дня; затем перевести пациента на прием полной дозы ГК в утренние часы.
- Оценка эффективности терапии проводится через 2-4 недели от начала терапии ГК. Положительный эффект терапии расценивается при начавшемся снижении уровня КФК, АСТ, АЛТ, уменьшении интенсивности кожных проявлений, нарастании мышечной силы.

# Лечение ПМ/ДМ

- Длительность инициальной дозы ГК составляет, в среднем, 2,5-3 месяца.
- Снижение дозы ГК начинается при нормализации уровня КФК в сыворотке крови, исчезновении спонтанной активности при и-ЭМГ, нарастании мышечной силы, объёма движений и проводится под строгим клинико-лабораторным контролем. Доза ГК постепенно снижается по  $\frac{1}{4}$  дозы от исходной в месяц, в среднем, по  $\frac{1}{2}$  -  $\frac{1}{4}$  таблетки в 5-7-10 дней до достижения поддерживающего уровня. Темп снижения зависит от исходной дозы ГК и степени активности болезни. Чем ниже доза ГК, тем медленнее ее снижение.
- Поддерживающая доза ГК индивидуальна: 5-10, реже 15 мг/сутки и зависит от клинико-иммунологического подтипа болезни, возраста больного.

## Лечение ПМ/ДМ

- **Пульс-терапия** ГК у взрослых пациентов не является основополагающей при ПМ/ДМ и не служит поводом для применения меньших (не адекватных) доз ГК назначаемых внутрь, как в острый период болезни, так и при ее обострении.

## Лечение ПМ/ДМ

**Потенциальные показания к подключению иммуносупрессивной терапии :**

- Принадлежность больных к клинико-иммунологическим подтипам ПМ/ДМ, особенностью которых является заведомо «плохой ответ» на терапию ГК: АСС с ФА, у пациентов антител к SRP
- Язвенно-некротический васкулит
- Обострение заболевания при снижении дозы ГК
- Стероидорезистентность у больных, ранее получавших неадекватно малые дозы ГК
- Неэффективность ГК в течение 3-х месяцев
- Тяжелые побочные эффекты ГК, лимитирующие назначение адекватной дозы ГК (неконтролируемые сахарный диабет или артериальная гипертензия, острая язва желудка, множественные остеопоротические переломы)

## Лечение ПМ/ДМ

- Метотрексат по 7,5–25 мг/нед внутрь или внутривенно (при недостаточной эффективности или плохой переносимости перорального приема препарата, особенно в высоких дозах).
- Азатиоприн по 2–3 мг/кг/сут (100–200 мг/сут)
- Циклоспорин А по 2,5–5.,0 мг/кг/сутки назначают пациентам с резистентными к ГК формами заболевания, в т.ч. при хроническом течении болезни, связанной с неадекватно малой инициальной дозой ГК
- ММФ. Имеются данные об эффективности ММФ при ИПЛ и резистентном кожном синдроме. Прием начинают с дозы 1000 мг/сут (в 2 приема), постепенно титруя дозу до 2000 мг/сут под контролем показателей общего и биохимического анализов крови

## Лечение ПМ/ДМ

**Плазмаферез** следует использовать главным образом у больных с тяжёлым, резистентным к другим метода лечения ПМ/ДМ в сочетании с ГК и цитотоксическими препаратами.

**Ведение пациентов ПМ/ДМ с хроническим течением болезни, связанным с неадекватно малой инициальной дозой ГК**

# Реабилитационные мероприятия и обучение пациентов.

Проводятся в зависимости от стадии заболевания

- В острую фазу противопоказаны ЛФК и физические нагрузки, проводимые пациентами «через силу»; допускаются только пассивные упражнения
- В стадию выздоровления - изометрические, а затем изотонические упражнения
- В хронической стадии - анаэробные упражнения

Профилактика ГК- остеопороза

Препараты кальция в сочетании с витамином Д3, бисфосфонаты

Профилактика язвенных осложнений

Гастропротекторы (миозпростол, ранитидин, омепразол)

Профилактика стероидного диабета

Строгое исключение потребления продуктов, содержащих глюкозу, в т.ч., сладких фруктов, со-ков и йогуртов.

Предосторожности: Исключение контакта с инфекционными больными – во избежание присоединения вторичной инфекции.

Избегание физических перегрузок (в острый период ЛФК противопоказана, только пассивные движения).