**РЕФЕРАТ**

НА ТЕМУ: ***ДЕРМАТОМИОЗИТ. ПОДАГРА***

2009

**ДЕРМАТОМИОЗИТ (Dermatomyositis)**

Дерматомиозит — системное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением скелетных мышц и кожи. Чаще болеют женщины.

Этиология и патогенез. Считают, что дерматомиозит развивается как своеобразная реакция сенсибилизированного организма на воздействие различных агентов (в том числе инфекционных), вакцинацию, инсоляцию, опухолевый процесс. Реакция развертывается на фоне расстройства регуляторных механизмов иммунитета (резко снижены Т-лимфоциты). Это приводит к активации эффективного звена гуморального иммунитета с увеличением синтеза иммуноглобулинов. Иммунопатологические сдвиги сопровождаются образованием избытка антител и циркулирующих иммунных комплексов. Последние частично откладываются в мышцах, что ведет к развитию иммунокомплексного воспаления. Циркулирующие иммунные комплексы взаимодействуют также с Fc-рецепторами лимфоцитов, усугубляя нарушение иммунного ответа. Это вызывает гиперсинтез иммуноглобулинов с образованием новых циркулирующих иммунных комплексов (порочный круг). Взаимодействие последних с лимфоцитами приводит к усиленному освобождению лимфокинов, обладающих миотоксическим действием.

Патоморфология. Наиболее характерные изменения выявляются в скелетных мышцах. Микроскопически отмечается, что мышечные волокна фрагментированы, вакуолизированы и инфильтрированы лимфоцитами и плазматическими клетками, утрачена их поперечная исчерченность. Нередко наблюдается очаговый некроз мышц. При длительном течении заболевания часть их атрофируется и заменяется фиброзными тяжами. В коже обнаруживаются очаги некроза, фиброза, кальциноза, отек подкожной основы. Поражение сосудов проявляется утолщением внутренней оболочки, сужением их просвета.

Со стороны внутренних органов наиболее выраженные изменения наблюдаются в миокарде. Закономерно развитие дистрофических процессов в паренхиматозных органах.

Клиника. Начало заболевания в большинстве случаев постепенное, с медленно прогрессирующей общей слабостью, миалгией, артралгией, преходящей гиперемией и отечностью открытых частей тела и лица.

Редко дерматомиозит начинается остро, с высокой лихорадки, резкой боли в мышцах, быстрой потери массы, выраженной эритемы.

Поражение скелетных мышц — определяющий симптом заболевания. Характерна нарастающая слабость проксимальных групп мышц, в результате чего резко ограничивается активность больных. Вначале больные быстро устают от ходьбы, не могут подняться по лестнице, поднять ногу на ступеньку автобуса, иногда падают при длительной ходьбе. Мышечная слабость неуклонно нарастает, и через некоторое время больные уже не могут встать со стула, удержать на весу поднятую руку, причесаться и т. д. Голова наклонена к груди, и больные с трудом придают ей вертикальное положение (иногда для этого "забрасывают" голову назад). В тяжелых случаях больные не могут самостоятельно оторвать голову от подушки, повернуться в постели и т. д. Однако при всей тяжести заболевания движения в дистальных отделах конечностей сохранены в связи с тем, что мышцы этих отделов поражаются значительно в меньшей степени. При вовлечении в процесс мимической мускулатуры появляется малоподвижность, маскообразность лица. Поражение мышц глотки и пищевода (верхнего отдела) приводит к дисфагии (поперхивание при глотании, невозможность проглотить твердую пищу, попадание жидкой пищи в носовые ходы и др.), мышц гортани — к осиплости и появлению носового оттенка голоса. Поражение глазной мускулатуры ведет к диплопии; поражение межреберных мышц вызывает расстройство дыхания, иногда резко выраженное.

Пораженные мышцы плотны или тестоваты, увеличены в объеме, болезненны при пальпации. В дальнейшем они атрофируются, замещаются фиброзной тканью или оссифицируются. Очаги кальциноза локализуются под кожей и в наиболее пораженных участках мышц. Поверхностно расположенные очаги могут вскрываться с выделением крошковатой белой массы.

Поражение кожи в типичных случаях проявляется эритемой и отеком, преимущественно открытых частей тела. Характерны параорбитальные отеки и эритема, отличающаяся своеобразным лиловым оттенком кожи (симптом "очков"). Глазные щели из-за отечности век сужены. В последующем яркая эритема может приобретать синюшный оттенок. Характерны и другие изменения кожи: папулезные и петехиальные высыпания, эрозии, участки шелушения и т. д. Часто отмечаются трофические нарушения (ломкость ногтей, выпадение волос и др.). Степень выраженности кожных изменений при дерматомиозите различна. Иногда эритема является первым и даже длительное время ведущим симптомом заболевания. Но нередко изменения кожи практически отсутствуют или остаются незаметными для больного, и на первый план выступают признаки поражения мышц (полимиозит).

Одновременно с кожей могут быть поражены и слизистые оболочки (полости рта, зева, конъюнктива и др.).

Суставной синдром наблюдается реже, чем при других диффузных болезнях соединительной ткани, и проявляется в основном артралгией. Ограничение движений в суставах связано с поражением мышц.

Висцеральная патология при дерматомиозите выражена не столь резко.

Наиболее значительные изменения отмечаются в миокарде. Клинически это проявляется расширением границ сердца, сердцебиением, глухостью тонов, нарушением ритма и проводимости. Редко развивается недостаточность сердца. Отмечается склонность к гипотонии.

При поражении желудка и кишок отмечаются эрозивные изменения слизистой оболочки, редко — кровотечения, являющиеся результатом тяжелого васкулита брыжеечных или других сосудов брюшной полости. Иногда может быть увеличена печень.

Поражение легких чаще всего проявляется пневмонией (аспирационной или гиповентиляционной). В ряде случаев развивается пневмонит (сосудистого генеза).

Изменения со стороны нервной системы характеризуются в основном нарушением чувствительности (парестезии, гипералгезия).

При исследовании крови может обнаруживаться умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, увеличенная СОЭ, повышенное содержание а2- и γ-глобулинов, иммуноглобулинов. При остром и подостром течении отмечаются повышение уровня аминотрансфераз и креатинфосфокиназы в крови, креатинурия.

Течение дерматомиозита может быть острым, подострым и хроническим.

Острое течение наблюдается редко. Характерны быстро нарастающее генерализованное поражение мышц, дисфагия, дизартрия, поражение сердца и других органов. Часто присоединяются пневмония и легочно-сердечная недостаточность.

При подостром течении заболевание прогрессирует медленнее, но поражение мышц, кожи неуклонно нарастает, часто присоединяются дисфагия, артралгия, изменения со стороны внутренних органов.

Хроническое течение характеризуется волнообразностью клинических проявлений с периодами длительных ремиссий. Постепенно развиваются гипотрофия и склероз мышц, обусловливающие ограничение движений (так называемый миосклеротический полимиозит). Изменения кожи носят преходящий характер. Часто отмечаются вегетативные расстройства. Поражение внутренних органов наблюдается редко.

Диагноз устанавливают на основе характерной клинической картины заболевания. Лабораторные данные имеют вспомогательное значение. Для уточнения диагноза используют электромиографию и биопсию пораженных участков кожи и мышц.

Во всех случаях дерматомиозита, особенно у лиц среднего и старшего возраста, необходимо исключить опухоль. Определенную роль в диагностике заболевания играет рентгенологическое исследование.

Дифференциальный диагноз. При остром начале дерматомиозита, особенно если нет характерных изменений кожи, следует исключить инфекционные заболевания (сепсис, тифы и др.), а также острый полиневрит. При преобладании кожных проявлений, развившихся остро, необходимо исключить рожистое воспаление.

Дифференциальный диагноз дерматомиозита и других диффузных болезней соединительной ткани проводят с учетом наиболее характерных для каждого заболевания сочетаний симптомов и лабораторных данных.

Прогноз при остром и подостром течении зависит от своевременной диагностики и рационального лечения, обеспечивающих достижение ремиссии, иногда длительной. При хроническом течении заболевания прогноз более благоприятный. В период ремиссии больные трудоспособны; при необходимости рационального трудоустройства им устанавливают инвалидность III группы. Больным дерматомиозитом противопоказана работа, связанная с переохлаждением, перегреванием, воздействием веществ аллергизирующего действия. Если работа связана с тяжелым физическим напряжением, больные признаются нетрудоспособными (инвалидность ΪΪ группы).

Лечение. В острой стадии необходим постельный режим, щадящий характер питания с повышенным содержанием белка и витаминов. При остром и подостром течении назначают гликокортикостероиды, в основном преднизолон (80— 120 мг в день) в течение длительного времени (2—3 месяца). При высоких показателях активности (в первую очередь при выраженных иммунных нарушениях) к гликокортико-стероидам присоединяют иммунодепрессанты (азатиоприн— 100—150 мг в день, метотрексат — 30—50 мг 2 раза в неделю, циклофосфан—100— 200 мг в день). Лечение иммуводе-прессантами проводится длительно (не менее 6—8 месяцев). Сочетанная терапия (преднизолон + иммунодепрессант) иногда позволяет сократить длительность приема максимальных доз препаратоз. При снижении активности процесса дозу преднизолона медленно снижают (на 1,25—2,5 мг в 5—8 дней) и присоединяют производные 4-аминохинолина (хингамин, гидроксихлорохин). Дозу иммунодепрессанта также постепенно снижают до поддерживающей. Поддерживающая доза преднизолона (в пределах 10—30 мг в зависимости от стойкости ремиссии) принимается не менее 1,5—2 лет. В период лечения преднизолоном (и иммунодепрессантами) больным назначают анаболические стероиды, препараты калия, АТФ, аскорбиновую кислоту и витамины группы В (повторными курсами); при необходимости — гипотензивные и мочегонные средства. При обострениях хронических форм дерматомиозита лечение проводится преднизолоном (50—60 мг) в сочетании с хингамином (0,25— 0,5 г в день), витаминами группы В (в первую очередь кальция пангама-том — по 0,05 г 6 раз в день), калия оротатом (0,5 г 3 раза в день), анаболическими стероидами (метандростенолоном — 10—15 мг в день, ретаболилом — 1 мл внутримышечно 1 раз в 10—12 дней); целесообразно внутривенное введение гемодеза (250—400 мл ежедневно, всего 5— 6 введений); при кальцинозе назначают динатриевую соль этилендиа-минтетрауксусной кислоты (2—4 г внутривенно капельно в 500 мл 5 % раствора глюкозы).

Физиотерапевтическое лечение возможно в период ремиссии и в основном при хронических формах.

**ПОДАГРА (Podagra)**

Подагра была известна в глубокой древности. О ней писал Гиппократ, а затем это название ввел Гален (от греч. *pos, podos* — нога и *agra* — болезнь). В конце XVII в. Сиденгам подробно описал клинику подагры и высказал предположение о связи ее с нарушением обмена. В XVIII в. Шееле открыл мочевую кислоту, а Гаррод установил повышение ее содержания в крови больного подагрой.

Этиология и патогенез. В основе заболевания лежит нарушение пуринового обмена. Как известно, мочевая кислота в нормальных условиях в небольшом количестве образуется в организме человека в результате окисления пуриновых оснований, входящих в состав нуклеиновых кислот. Последние являются составной частью нуклеопротеидов, из которых построены клеточные ядра.

В нормальных условиях содержание мочевой кислоты в крови в среднем составляет 0,254—0,325 ммоль/л. При подагре происходит повышение биосинтеза мочевой кислоты, нарушение метаболизма ее и нередко снижение выделения почками. Все это приводит к гиперурикемии (повышению содержания в крови мочевой кислоты выше 0,400 ммоль/л). Различают метаболическую (увеличен синтез мочевой кислоты), почечную (снижена экскреция мочевой кислоты почками) и смешанную формы подагры.

В острых случаях и особенно при длительной гиперурикемии мочевая кислота, пропитывая ткани, приводит к возникновению воспалительных изменений и образованию подагрических узлов — тофусов.

В возникновении подагры имеет значение характер питания (мясная пища, особенно такая, как мозги, печень, почки, содержащие много пуриновых оснований), употребление спиртных напитков, нередко сопровождающееся изменением пищевого режима, что в значительной мере способствует нарушению процессов обмена, в частности пуринового. Известное значение, несомненно, имеет и наследственный фактор, в частности генетические дефекты ферментов, участвующих в метаболизме пуринов.

Развитию особенно острых приступов подагры способствуют, очевидно, сильные отрицательные эмоции, физические травмы, охлаждение, простудные заболевания.

Патоморфология. Характерно отложение мочевой кислоты в околосуставных тканях. В синовиальных оболочках, суставных капсулах, сухожильных влагалищах и хрящах отмечаются воспалительные изменения. В соединительной ткани, окружающей участки отложения мочевой кислоты, особенно в области больших пальцев стоп, реже — на руках, в мочке уха, еще реже — в тканях носа и верхних век можно обнаружить гигантские многоядерные клетки, содержащие фагоцитированные кристаллы уратов.

Отложения мочевой кислоты в суставных хрящах могут проникать в костную ткань. Со временем возникают участки разрежения костной ткани с отложением в этих местах уратов, которые затем окружаются соединительной тканью, образуя маленькие кисты. Отложения уратов и развитие соединительной ткани может привести к резкой деформации суставов. Особенно часто такие отложения наблюдаются у внутренней поверхности плюснефалангового сустава большого пальца. Часто одновременно наблюдаются отложения уратов в почках и мочевых путях в виде камней, реже — в плевре, клапанах сердца и пр. При остром приступе наблюдается выраженная экссудативная (возможно, аллергической природы) воспалительная реакция в суставах, обусловливающая значительное увеличение их объема.

Клиника. Различают острую форму, или острый приступ, подагры и хронические, в настоящее время большей частью атипичные формы. В основном подагру следует рассматривать как хроническое прогрессирующее, периодически обостряющееся заболевание.

Для всех случаев подагры характерно прежде всего изменение суставов, образование тофусов. Суставы при длительном существовании заболевания могут значительно деформироваться. Как правило, движения в суставах болезненны, а со временем и значительно ограничиваются; нередко при сгибании в суставе отчетливо определяется своеобразный треск или хруст.

Острый приступ подагры обычно начинается сильной, сверлящей, раздирающей болью в одном из суставов, чаще и пальца стопы, сопровождающейся увеличением сустава, отечностью и покраснением кожи вокруг него. Часто при этом отмечаются озноб и повышение температуры тела, иногда до 39—40°. Затем боль распространяется на всю стопу, в том числе и на пятку.

Приступ в большинстве случаев длится в среднем 5—6 дней и заканчивается постепенным стиханием боли, уменьшением объема сустава. Гиперемия и отечность кожи исчезают, сменяясь ее шелушением и умеренным зудом. Однако и после приступа боль в суставе, правда, не столь значительная, продолжается в течение нескольких недель. Длительно остаются (иногда навсегда) хруст при движении и тофусы.

В некоторых случаях продолжительность острого приступа увеличивается. В воспалительный процесс вовлекаются и другие суставы. Во время приступа увеличивается СОЭ, в ряде случаев отмечается умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, иногда с эозинофилией, что свидетельствует об аллергическом компоненте в патогенезе приступа.

Хроническая подагра может развиваться в результате нескольких повторных острых приступов, но часто возникает исподволь, незаметно для больного.

Появляются боль, периодическое припухание и покраснение кожи в области одного или двух суставов (чаще это плюснефаланговые суставы первых пальцев). Постепенно в околосуставной ткани, реже— в раковине уха образуются тофусы, иногда развивается крапивница, экзема. Со временем суставы деформируются. На фоне постоянной нерезкой боли в суставах под влиянием погрешностей в еде (прием в пищу молодых сортов мяса, мозгов, почек, печени, икры и др.), при охлаждении, непривычной физической нагрузке появляются периодические обострения (острые приступы).

При значительных отложениях уратов, в том числе в эпифизах костей, рентгенологически отмечаются четкие, округлой формы просветления — "подагрические кисты", поражение костей и тофусы.

Внесуставные поражения при подагре встречаются относительно редко. К ним в первую очередь относятся изменения со стороны почек ("подагрическая почка"), приводящие к развитию в части случаев недостаточности почек. Начальными проявлениями "подагрической почки" являются протеинурия, обычно не достигающая выраженной степени, единичные эритроциты и цилиндры в осадке. В дальнейшем может прогрессировать снижение концентрационной функции почек, возникать азотемия (нарастание содержания в крови остаточного азота и азота мочевины). Возможен исход в сморщенную почку и уремию.

При подагре в 15—20 % случаев образуются мочевые конкременты (почечнокаменная болезнь), состоящие из мочевой кислоты.

Нередко отмечается поражение органов кровообращения, прогрессирующий атеросклероз, часто сопровождающийся коронарной недостаточностью (вплоть до острого инфаркта миокарда), развитие флебита. Довольно часто подагре сопутствуют хронический гастрит, течение которого обостряется в связи с ухудшением основного процесса, а также хронические изменения печени, развитие которых, по-видимому, в значительной мере связано с систематическим употреблением алкоголя. Нередко наблюдаются изменения слизистой оболочки, в частности полости рта, а также пародонтоз. Отмечаются ирит и иридоциклит подагрического происхождения.

При хронической подагре наблюдаются заболевания нервной системы в виде упорной невралгии, мигрени, неврастении.

Диагноз и дифференциальный диагноз острого приступа подагры не вызывает затруднений, за исключением тех случаев, когда поражено несколько суставов и приступ, сопровождающийся лихорадкой, увеличением СОЭ и лейкоцитозом, затягивается больше обычного (свыше недели). При этом большое значение приобретает наличие тофусов, соответствующих рентгенологических изменений суставов, а главное — гиперурикемия (400 мкмоль/л).

Прогноз в отношении жизни благоприятный. Однако полное выздоровление не наступает. В отдельных случаях тяжелые поражения суставов с ограничением их функции могут явиться причиной инвалидности. Прогноз при подагре ухудшается в связи с сопутствующим прогрессирующим атеросклерозом, гипертонической болезнью и связанной с ними недостаточностью почек.

Лечение. Прежде всего необходим надлежащий диетический режим в пределах диеты *№* 1, 5 либо 10 с резким ограничением пищевых веществ, содержащих пуриновые основания, при достаточном количестве жидкости, прием которой повышает диурез, что способствует выведению мочевой кислоты. Помимо мясных продуктов, богатых пуриновыми веществами, исключаются и такие растительные продукты, как щавель, редис, бобовые, шпинат, также в большом количестве содержащие пурины.

Выраженное специфически динамическое действие белков способствует образованию эндогенной мочевой кислоты, вследствие чего белок в пище должен быть ограничен (0,8— 1 г на 1 кг массы тела). Аналогичной тактики следует придерживаться в отношении жиров и углеводов. В частности, ограничение жира определяется его отрицательным влиянием на выведение уратов из организма. Поэтому рекомендуется включать жиры в пищу больных из расчета 1 —1,1 г, а в далеко зашедших случаях — 0,7—0,8 г на 1 кг массы. При острых приступах больному рекомендуется 1—2 дня воздержаться от приема пищи и одновременно принимать большое количество жидкости. В дальнейшем назначают молочно-растительную диету, фруктовые соки, постепенно переходя к диете № 1, 5 или 10. Так как подагра в большинстве случаев возникает на фоне повышенного питания, целесообразно систематическое ограничение энергетической ценности пищи. Категорически запрещаются алкогольные напитки.

Очень важное значение имеют занятия физкультурой, в том числе лечебной, прогулки.

Из лекарственных средств при хронической подагре рекомендуются препараты, способствующие выведению почками мочевой кислоты, вследствие чего уровень последней в крови постепенно снижается. При назначении их необходимо убедиться в отсутствии выраженных изменений со стороны почек.

Назначают этамид по 0,7 г 3—4 раза в сутки на протяжении 12— 14 дней повторными курсами с двухнедельным перерывом; антуран—по 0,1 г 3—4 раза в сутки в течение одного месяца, а затем по 0,1 г 2 раза в сутки длительное время; уродан — по 1 чайной ложке 3—4 раза в сутки на протяжении 30—40 дней. Менее эффективны бутадион (0,5—0,7 г в сутки), производные салициловой кислоты (5—6 г в сутки).

При приеме урикозурических средств одновременно рекомендуется назначать обильное питье в сочетании с ощелачивающими средствами (магурлит, натрия гидрокарбонат и др.).

Препаратом выбора при метаболической гиперурикемии является аллопуринол. Его назначают по 1 таблетке (0,1 г) 3—4 раза в день в течение 2—3 недель (в тяжелых случаях дозу можно увеличить до 0,6— 0,8 г в сутки), после чего переходят на поддерживающие дозы (0,1—0,2 г в сутки).

Для купирования острого приступа подагры помимо соблюдения постельного режима, растительно-молочной диеты с обильным приемом жидкости необходим прием нестероидных противовоспалительных средств (индометацина по 150—200 мг в день, бутадиона по 0,45—0,6 г в день, реопирина).

В упорных случаях назначают внутрь преднизолон, триамцинолон, дексаметазон в обычных дозах через каждые 6 ч. Начальные дозы преднизолона — 20—30 мг в сутки, поддерживающие— 5—10 мг, дозы триамцинолона соответственно составляют 16—24 и 4—8 мг, дексаметазона — 3 и 0,5—1 мг. При приступах рекомендуется введение гидрокортизона в сустав.

При выраженном остеопорозе А. П. Горленко рекомендует назначать анаболические стероиды, в частности метандростенолон (неробол) по 0,001—0,01 г внутрь 1—2 раза в день перед едой. Курс лечения 4—8 недель с перерывами 1—2 месяца.

Курортное лечение рекомендуют вне периодов обострения в Боржоми, Ессентуках, Железноводске, Пятигорске, Джермуке, Трускавце, Красной Поляне, а также на грязевых курортах (Одесса-Куяльник, Немиров, Усть-Качка) и курортах с радоновыми водами (Цхалтубо, Белокуриха, Пятигорск, Хмельник и пр.).

В отдельных случаях прибегают к хирургическому удалению тофусов.

Профилактика подагры включает рациональное питание, занятия физкультурой и спортом. Особое значение имеет профилактика в семьях с предрасположением к заболеваниям обмена веществ (диабет, ожирение, желчнокаменная болезнь и т. п.). В таких случаях следует ограничивать прием с пищей продуктов, богатых пуринами, воздерживаться от приема алкогольных напитков, заниматься физическим трудом.

**ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА**

1. **Внутренние болезни** / Под. ред. проф. Г. И. Бурчинского. ― 4-е изд., перераб. и доп. ― К.: Вища шк. Головное изд-во, 2000. ― 656 с.