РЕФЕРАТ

на тему: Дерматомиозит

Оглавление

1. Введение…………………………………………………………...3
2. Классификация…………………………………………………....4
3. Клинические проявления………………………………………....5
4. Критерии диагностики…………………………………………....9
5. Дифференциальная диагностика………………………………...11
6. Лечение……………………………………………………………13
7. Список использованной литературы……………………...….....15

**Введение**

Дерматомиозит  (болезнь Вагнера-Унферрихта-Хеппа) — тяжелое прогрессирующее системное заболевание соединительной ткани, скелетной и гладкой мускулатуры с нарушением её двигательной функции, кожных покровов в виде эритемы и отёка и сосудов микроциркулятоного русла с поражением внутренних органов, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией. У 25-30% больных кожный синдром отсутствует. В этом случае говорят о полимиозите.

 Дерматомиозит  считается редким заболеванием. Чаще болеют женщины.

Причины дерматомиозита неизвестны. В настоящее время дерматомиозит считается мультифакториальным заболеванием.

Факторы риска развития дерматомиозита:

**•**инфекции (вирусные, бактериальные, паразитарные);

**•**вакцины, сыворотки, ЛС;

**•**инсоляция, переохлаждение и др.;

**•**опухоли (опухолевый ДМ - 20-30% всех случаев заболевания);

**•**генетическая предрасположенность.

**Классификация дерматомиозита**

По происхождению:

* идиопатический (первичный);
* [паранеопластический](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B0%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BE%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D1%81%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC%D1%8B) (вторичный, опухолевый);
* ювенильный дерматополимиозит (детский);
* дерматомиозит (полимиозит) в сочетании с другими диффузными болезнями соединительной ткани.

### По течению:

* острое;
* подострое;
* хроническое.

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, обуславливающие ограничение движений (так называемый миосклеротический полимиозит). Изменения кожи носят преходящий характер. Часто отмечаются вегетативные расстройства. Поражение внутренних органов наблюдается редко.

**Клинические проявления**

Клинические проявления многообразны, они обусловлены генерализованным поражением микроциркуляторного русла, но ведущими являются кожный и мышечный синдром.

Кожные изменения

Классическими кожными проявлениями являются симптом Готтрона и гелиотропная сыпь.

Симптом Готтрона — появление красных и розовых, иногда шелушащихся узелков и бляшек на коже в области разгибательных поверхностей [суставов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2) (чаще межфаланговых, пястнофалагновых, 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 голенях. 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 несколько месяцев или даже лет. Изолированное поражение кожи в дебюте встречается чаще, чем поражение мышц и кожи одновременно.

Поражение скелетных мышц

Кардинальным симптомом является различной степени выраженности симметричная слабость [мышц](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D1%8B%D1%88%D1%86%D1%8B) 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. Грозными симптомами является поражение дыхательной и глотательной мускулатуры. Вовлечение межреберных мышц и [диафрагмы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B8%D0%B0%D1%84%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%BC%D0%B0_%28%D0%B0%D0%BD%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%B8%D1%8F%29) может привести к дыхательной недостаточности. 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](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BD%D1%82%D1%80%D0%B0%D0%BA%D1%82%D1%83%D1%80%D0%B0).

Поражение лёгких

Поражение лёгочной системы у больных с дерматомиозитом обусловлено рядом факторов: мышечный синдром (гиповентиляция), присутствие и развитие инфекции, аспирации при глотании, развитие интерстициальной пневномии и фиброзирующего альвеолита. Мышечная слабость, которая распространяется на дыхательные мышцы, в том числе и диафрагму, становится причиной снижения вентиляционной функции лёгких. Клинические это выражается в частом и поверхностном дыхании, инспираторной одышке, развитии гипостатической пневмонии. Дисфагия с аспирацией жидкости и пищи в лёгкие обусловливает развитие аспирационной пневмонии.

Поражение лёгких выявляется у 5-46 % больных дерматомиозитом, главным образом в виде интерстициальной пневмонии, фиброзирующего альвеолита и фиброза. Одышка и кашель, хрипы и крепитация наблюдаются при выраженном поражении лёгких. Лёгочные функциональные тесты указывают на преимущественно рестриктивный тип нарушений со снижением общей и жизненной ёмкости лёгких, гипоксемия характеризуется умеренным снижением диффузионной способности лёгких. Выделяют определённые субтипы интерстициального поражения лёгких, которые следует учитывать при диагностике и лечении дерматомиозита:

* Острый или подострый тип с тяжёлой быстропрогрессирующей одышкой и нарастающей гипоксемией уже в первые месяцы заболевания.
* Хронический тип с медленнопрогрессирующей одышкой.
* Асимптомный тип, протекает субклинически, выявляется при рентгенологическом и функциональном исследовании лёгких.

Первый тип интерстициального поражения лёгких имеет наихудший прогноз и требует ранней активной терапии глюкокортикостероидами, цитостатиками и др. Лёгочный фиброз развивается у 5-10 % больных. Он характеризуется нарастающей инспираторной одышкой, сухим кашлем, крепитирующими хрипами в нижних отделах лёгких, нарастающей дыхательной недостаточностью. Необходимо иметь в виду возможность развития опухолевого, чаще метастатического, процесса в лёгких.

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 [1], и особенно часто в дошкольном возрасте. Кальциноз может быть ограниченный или диффузный, симметричный или асиметричный, представляет собой отложение депозитов солей [кальция](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D1%86%D0%B8%D0%B9) (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.

Поражение сердца: Системный мышечный процесс и поражение сосудов обуславливает частое вовлечение в патологический процесс [миокарда](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B8%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%80%D0%B4), хотя при ДМ могут страдать все три оболочки [сердца](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B5%D1%80%D0%B4%D1%86%D0%B5) и коронарные сосуды, вплоть до развития инфаркта. В активный период у больных отмечается [тахикардия](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%B0%D1%85%D0%B8%D0%BA%D0%B0%D1%80%D0%B4%D0%B8%D1%8F), приглушенность сердечных тонов, [нарушения ритма](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%80%D0%B8%D1%82%D0%BC%D0%B8%D1%8F).

Поражения желудочно-кишечного тракта: Основной причиной поражения ЖКТ при ДМ является распространенное поражение сосудов с развитием нарушения питания слизистой оболочки, нарушением нервной проходимости и поражением гладкой мускулатуры. Возможна клиника [гастрита](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B0%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82), [колита](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82), в том числе эрозивно-язвенные поражения. При этом могут наблюдаться незначительные или профузные кровотечения, возможна [перфорация](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B5%D1%80%D1%84%D0%BE%D1%80%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F), приводящая к [перитониту](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B5%D1%80%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BD%D0%B8%D1%82).

Эндокринные нарушения: Проявляются изменениями функциональной активности половых желёз, гипофизарно-надпочечниковой системы, которые могут быть связаны как с тяжестью заболевания и васкулитом, так и с проводимой стероидной терапией.

**Критерии диагностики**

1. Поражения кожи:

**•**гелиотропная сыпь (красно-фиолетовые эритематозные высыпания на веках);

**•**признак Готтрона (красно-фиолетовая шелушащаяся атрофичная эритема или пятна на разгибательной поверхности кистей над суставами);

**•**эритема на разгибательной поверхности конечностей над локтевыми и коленными суставами;

2. Слабость проксимальных групп мышц (верхних или нижних конечностей и туловища);

3. Повышенный уровень сывороточной КФК и/или альдолазы; креатинина; АСТ, АЛТ;

4. Наличие миоглобина в моче;

5. Высокие титры ревматоидного фактора (менее чем у 50% пациентов) в сыворотке крови;

6. Боли в мышцах при пальпации или миалгии;

7. Патологические изменения электромиограммы (короткие многофазные потенциалы, фибрилляции и псевдомиотические разряды);

8. Обнаружение АТ Jo-1 (АТ к гистидил-тРНК синтетазе);

9. Недеструктивный артрит или артралгии;

10. Патологические изменения элетрокардиограммы (аритмии, нарушения проводимости);

11. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37оС, СОЭ более 20 мм/час);

12. Гистологические изменения (атрофия эпидермиса и гидропическая дистрофия базального слоя, отек сосочкового слоя дермы, гипертрофия, склероз, гомогенизация коллагеновых волокон, тяжелая дегенерация, расщепление, атрофия мышечных волокон, воспалительный периваскулярный и диффузный лимфоцитарный инфильтрат; снижение резистентности капилляров). Гистологию необходимо делать до назначения лечения (например, ГКС могут вызвать стероидную миопатию).

Диагноз дерматомиозита устанавливается на основании наличия слабости проксимальных мышц конечностей и двух из трех других признаков, таких как повышенная активность мышечных ферментов в сыворотке (креатинфосфокиназы, фруктозобифосфат-альдолазы, аминотрансфераз), характерные изменения на электромиограмме с признаками нарушения нервной проводимости, характерная гистологическая картина при биопсии мышц.

**Дифференциальная диагностика**

Дерматомиозит в начальной стадии дифференцируют от красной волчанки, протекающей остро. При дальнейшем течении дерматомиозита может появляться некоторое сходство с начальной стадией системной склеродермии, микседемой.

Дерматомиозит имеет сходство со склеродемой взрослых Бушке, однако при склеродеме на шее и лице возникает плотный отек кожи и подкожной жировой клетчатки, которыйпоявляется 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. Во многих случаях заболевание в конечном итоге излечивается, несмотря на то, что иногда течение его длительное.

При дерматомиозите иногда появляются высыпания, напоминающие проявление сетчатой пойкилодермии Якоби. На туловище и конечностях возникают сетевидные телеангиэктазии, атрофии, пигментации, геморрагии, фолликулярные коричневатые узелки. Появляются боли в суставах, недомогание. Эта форма дерматомиозита получила название пойкилодерматомиозита. Ее можно отличить от сетчатой пойкилодермии Якоби на основании того, что при последней поражается только кожа, а изменения мышц отсутствуют.

Дерматомиозит может иногда напоминать трихинеллез. 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.

Острое начало дерматомиозита в виде эритемы и отечности лица дает основание заподозрить наличие фотодерматоза (солнечная стойкая эритема). Однако последнему свойствен островоспалительный характер кожных высыпаний, возникающих после предшествующей инсоляции, что выражается яркой краснотой, чувством жжения, а не застойной, винного цвета краснотой, локализующейся периорбитально, как при дерматомиозите. Отсутствие поражения мышц и нарушения общего состояния позволяет уточнить диагноз.

Другие заболевания с поражением мышц, например миастения, могут быть исключены вследствие отсутствия при них типичных для дерматомиозита кожных высыпаний.

В отдельных случаях при дерматомиозите может возникнуть предположение о наличии узелкового периартериита, рассматриваемого как гиперергическое поражение сосудов. Для него характерны полиморфизм высыпаний в виде узелков, узлов величиной с горошину и больше, их последующее изъязвление.

Иногда появляются пятна и пузыри, напоминающие проявления ливедо или многоформной экссудативной эритемы. Высыпания могут существовать длительно. Периоды спокойного состояния могут чередоваться с обострениями процесса, когда резко нарушается общее состояние, повышается температура тела, в моче появляются белок и цилиндры, в крови — эозинофилия, в дальнейшем могут развиться пневмония, сердечная недостаточность, поражение центральной нервной системы. Тяжелое общее состояние, отсутствие поражений мышц, периорбитальной красноты и отека позволяют исключить дерматомиозит, однако при более спокойном течении процесса, без выраженных общих явлений, при наличии только кожных поражений, напоминающих в известной степени таковые при дерматомиозите, установить диагноз трудно. Решающее значение в диагностике имеют результаты гистологического исследования мышц.

**Лечение**

При вторичном дерматомиозите/полимиозите - радикальное оперативное лечение.

При первичном дерматомиозите:

I. Патогенетическая терапия:

**•**ГКС короткого действия:

а) преднизолон 1-2 мг/кг\*сутки per os,

б) метилпреднизолон.

**•**Пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг/сутки в/в капельно 3 дня подряд.

**•**Иммуносупрессивная терапия:

а) метотрексат 7,5-25 мг/неделю внутрь;

б) циклоспорин А 2,5-3,5 мг/кг\*сутки;

в) азатиоприн 2-3 мг/кг\*сут (100-200 мг/сутки);

г) циклофосфамид 2 мг/кг\*сутки.

**•**Аминохинолиновые препараты:

а) гидроксихлорохин 200 мг/сутки.

**•**Иммуноглобулины в/в (курс - 3-4 месяца):

а) 1 г/кг - 2 дня ежемесячно;

б) 0,5 г/кг - 4 дня ежемесячно.

**•**Плазмаферез и лимфоцитоферез.

II. Препараты, повышающие метаболические процессы в мышечной ткани (анаболические стероиды, витамин Е, милдронат и др.) - после купирования воспаления.

III. Лечение кальциноза (Na-ЭДТА в/в, колхицин 0,65 мг 2-3 раза/сутки, трилон Б местно).

IV. В неактивную фазу - ЛФК, массаж, ФТЛ (парафин, электрофорез с гиалуронидазой и др.), бальнеолечение, курортное лечение.

**Список использованной литературы**

1. Актуальные вопросы клиники и лечения дерматомиозита. Вопросы ревматизма, Соловева А.П. - 1969;

2. Внутренние болезни, В.И. Маколкин , С.И.Овчаренко: М.:Медицина -1987;

3. Диагностика болезней внутренних органов: Том 2. Диагностика ревматических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний, Окороков А.Н.: М.:Мед. лит. - 2007;

4. Коллагенозы, Тареев Е.М.: М.: Медицина - 1965.

5. Острые дермато- и полимиозиты: клиника, электромиографическое исследование и лечение, Догель Л.В. Журнал невропатологии и психиатрии - 1960;