

ДЕРМАТОМИОЗИТ – ПРЕДСТАВИТЕЛЬ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

И.В. Молчанова, В.В. Скворцов, докт. мед. наук, **А.В. Тумаренко**, канд. мед. наук
Волгоградский государственный медицинский университет,
Российская Федерация, 400066, Волгоград, площадь Павших Бойцов, д. 1
E-mail: vskvortsov1@ya.ru

Рассматриваются вопросы классификации, этиологии, патогенеза, подходы к диагностике дерматомиозита – системному заболеванию соединительной ткани.

Ключевые слова: системные заболевания, дерматомиозит, диагностика, уход.

Для цитирования: Молчанова И.В., Скворцов В.В., Тумаренко А.В. Дерматомиозит – представитель системных заболеваний. Медицинская сестра. 2019; 21 (7): 12–15. <https://doi.org/10.29296/25879979-2019-07-03>

Ревматические болезни включают в себя широкий круг заболеваний, протекающих с преимущественным поражением суставов и периартикулярных тканей. Особую группу среди них составляют системные болезни – коллагенозы и васкулиты, характеризующиеся аутоиммунным генезом, локальным или диффузным поражением соединительной ткани. Системные заболевания соединительной ткани – это аутоиммунные расстройства, при которых одновременно поражаются многие органы и ткани.

Течение ревматических болезней часто сопровождается полиорганным поражением с развитием кардиального, почечного, легочного, церебрального синдромов, к лечению которых привлекаются не только ревматологи, но и узкие специалисты – кардиологи, нефрологи, пульмонологи, неврологи. Для ревматических заболеваний характерно прогрессирующее течение с нарушением функциональной активности пациента, что может приводить к инвалидизации.

В зависимости от преимущественного поражения ревматические болезни можно разделить на 3 большие группы: болезни суставов, системные васкулиты и диффузные болезни соединительной ткани.

Заболевания суставов представлены главным образом артритами (ревматоидными, псориатическими, подагрическими, реактивными, инфекционными и пр.), а также остеоартрозом, болезнью

Бехтерева, ревматическими заболеваниями около-суставных мягких тканей.

К группе системных васкулитов относятся геморрагический васкулит, узелковый периартериит, гранулематоз Вегенера, болезнь Хортона, синдром Гудпасчера, болезнь Такаюсу, облитерирующий тромбангиит.

Группа системных заболеваний соединительной ткани включает в себя следующие заболевания:

- системную красную волчанку;
- системную склеродермию;
- диффузный фасциит;
- дерматомиозит (полимиозит) идиопатический;
- болезнь (синдром) Шегрена;
- смешанное заболевание соединительной ткани (синдром Шарпа);
- ревматическую полимиалгию;
- рецидивирующий полихондрит;
- рецидивирующий панникулит (болезнь Вебера—Крисчена).

Кроме того, в настоящее время к этой группе относят болезнь Бехчета, первичный антифосфолипидный синдром, а также системные васкулиты.

Системные заболевания соединительной ткани имеют общий основной субстрат – соединительную ткань и схожий патогенез.

Причины системных аутоиммунных заболеваний изучены недостаточно, но существующие сведения позволяют разделить их на внешние и внутренние. Внешние причины — это в основном возбудители инфекционных заболеваний или физическое воздействие, например, ультрафиолетовое излучение или радиация. При поражении определенной ткани человеческого организма собственные молекулы изменяются таким образом, что иммунная система воспринимает их как чужие. Кроме того, развитие перекрестного иммунитета.

Накоплены также косвенные данные о возможной роли хронической вирусной инфекции. Изучается роль пикорнавирусов при полимиозите, РНК-содержащих вирусов — при кори, краснухе,

парагриппе, паротите, системной красной волчанке, а также ДНК-содержащих герпетических вирусов — Эпштейна—Барр, цитомегаловируса, вируса простого герпеса.

Хронизация вирусной инфекции связана с генетическими особенностями организма, что нередко указывает на семейно-генетический характер системных заболеваний соединительной ткани. В семьях больных, по сравнению с семьями здоровых и с популяцией в целом, чаще наблюдаются различные системные заболевания соединительной ткани, особенно среди родственников первой степени родства (сестер и братьев), а также более частое поражение монозиготных близнецов, чем дизиготных.

Внутренние причины — это, в первую очередь, генные мутации, передающиеся по наследству. Многочисленными исследованиями показана ассоциация между носительством определенных HLA-антигенов (которые размещаются на коротком плече 6-й хромосомы) и развитием конкретного системного заболевания соединительной ткани.

Для развития системных заболеваний соединительной ткани наибольшее значение имеет носительство II класса HLA-D-генов, локализирующихся на поверхности В-лимфоцитов, эпителиальных клеток, клеток костного мозга и др. Например, системная красная волчанка ассоциируется с DR3-антигеном гистосовместимости. При системной склеродермии отмечается накопление A1, B8, DR3-антигенов в сочетании с DR5-антигеном, а при первичном синдроме Шегрена — высокая связь с HLA-B8 и DR3.

При системных заболеваниях соединительной ткани происходят глубокие нарушения иммунного гомеостаза, выражающиеся в развитии аутоиммунных процессов, т.е. реакций иммунной системы, сопровождающихся появлением антител или сенсibilизированных лимфоцитов, направленных против антигенов собственного организма (аутоантигенов).

В основе аутоиммунного процесса лежит иммунорегуляторный дисбаланс, выражающийся в угнетении супрессорной и увеличении «хелперной» активности Т-лимфоцитов с последующей активацией В-лимфоцитов и гиперпродукцией аутоантител самой различной специфичности. При этом патогенетическая активность аутоантител реализуется через комплементзависимый цитолиз, циркулирующие и фиксированные иммунные комплексы, взаимодействие с клеточными рецепторами, что в итоге приводит к развитию системного воспаления.

Таким образом, общность патогенеза системных заболеваний соединительной ткани — нарушение иммунного гомеостаза в виде некон-

тролируемого синтеза аутоантител и образования иммунных комплексов антиген—антитело, циркулирующих в крови и фиксирующихся в тканях, с развитием тяжелой воспалительной реакции (особенно в микроциркуляторном русле, суставах, почках и пр.). Кроме аналогичного патогенеза, для всех системных заболеваний соединительной ткани характерны:

- мультифакториальный тип предрасположенности с определенной ролью иммуногенетических факторов, связанных с 6-й хромосомой;
- единые морфологические изменения (дезорганизация соединительной ткани, фибриноидные изменения основного вещества соединительной ткани, генерализованное поражение сосудистого русла — васкулиты, лимфоидные и плазмноклеточные инфильтраты и др.);
- схожесть отдельных клинических признаков, особенно в ранней стадии болезни (например, синдром Рейно);
- системность, полиорганность поражения (суставы, кожа, мышцы, почки, серозные оболочки, сердце, легкие);
- общие лабораторные показатели активности воспаления;
- общие групповые и характерные для каждой болезни иммунологические маркеры;
- близкие принципы лечения (противовоспалительные средства, иммуносупрессия, экстракорпоральные методы очищения и пульскортикостероидная терапия в кризовых ситуациях).

Одним из типичных представителей группы системных заболеваний является дерматомиозит.

Дерматомиозит (ДМ) — воспалительное поражение мышц, характеризующееся поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также поражением кожи в виде покраснения и отека, преимущественно на открытых участках тела (болезнь Вагнера, болезнь Вагнера—Унферрихта—Хеппа, лиловая болезнь). У 25–30% больных кожный синдром отсутствует. В этом случае говорят о полимиозите (ПМ). Среди больных преобладают женщины (2:1). У детей частота 1,4–2,7 на 100 тыс. населения, у взрослых 2–6,2 на 100 тыс. Отмечается 2 пика заболеваемости — в возрасте 5–15 и 40–60 лет.

Этиология

В настоящее время ДМ считается мультифакториальным заболеванием. Так как ДМ чаще встречается в южноевропейских странах, причем заболеваемость растет в весеннее и летнее время, — не исключена роль инсоляции. Однако большее значение

придается все-таки инфекционным агентам. Согласно эпидемиологическим исследованиям, началу ДМ предшествуют инфекционные заболевания, которыми болели пациенты за 3 мес до ДМ. В качестве этиологически значимых рассматривают вирусы гриппа, парагриппа, гепатита В, пикорнавирусы, парвовирус, а также простейшие (токсоплазма). Среди бактериальных возбудителей подчеркивается 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 (Д-пеницилламин, гормон роста).

Классификация

По происхождению:

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

По течению:

- острое;
- подострое;
- хроническое.

Клиника

Наблюдаются мышечная слабость: затруднения при причесывании, чистке зубов, вставании с низкого стула, посадке в транспорт. Поражения кожи: фотодерматит и «солнечный» отек окологлазной области, покраснение кожи лица и в зоне «декольте», красные шелушащиеся высыпания над мелкими суставами кистей, покраснение и шелушение кожи ладоней (рука механика). Нарушения глотания. Сухость слизистых оболочек. Поражение легких и сердца. Симметричное поражение суставов без деформаций, чаще всего мелких суставов кистей, особенно – в дебюте заболевания. Синдром запястного канала: отек кистей, боль и снижение чувствительности в I–III пальцах кистей и IV пальце. Поражение почек.

Другие симптомы

Кальциноз мягких тканей (преимущественно мышц и подкожной жировой клетчатки) является особенностью ювенильного варианта заболевания. Особенно часто наблюдается в дошкольном возрасте, причем в 5 раз чаще, чем у взрослых. 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, нагноение 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 приводят к патологическому процессу миокарда, 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.

Поражения желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Основной причиной поражения ЖКТ при ДМ является распространенное поражение сосудов с развитием нарушения питания слизистой оболочки, нарушением нервной проводимости и поражением гладкой мускулатуры. Возможны гастрит, колит, в том числе эрозивно-язвенные поражения. При этом могут наблюдаться незначительные или профузные кровотечения, возможна перфорация, приводящая к перитониту.

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

Диагностика

Основой для диагноза служит клиническая картина. Весьма характерно повышение так называемых «ферментов мышечного распада» (креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы, АЛТ, АСТ, альдолазы), что имеет диагностическое значение. При остром процессе КФК и ЛДГ может превышать норму в 10 раз и более. Иммунологические исследования: обнаружение АТ к гистидил-тРНК-синтетазе. Инструментальные методы – биопсия мышц для подтверждения диагноза.

Биохимические исследования

- Увеличение содержания КФК в сыворотке крови.
- Альдолаза сыворотки крови повышена.

- Повышение концентрации креатинина (менее чем у 50% пациентов) в сыворотке крови.
- Наличие миоглобина в моче.
- Повышение уровня СОЭ в общем анализе крови.
- Высокие титры ревматоидного фактора (менее чем у 50% пациентов) в сыворотке крови.
- На ЭКГ – аритмии, нарушения проводимости.
- Электромиография – мышечная возбудимость повышена.
- Биопсия мышц (дельтовидной или четырехглавой мышцы бедра) – признаки воспаления.
- Рентгенологические изменения суставов не характерны (у детей возможно образование кальцинатов в мягких тканях).

Лечение и уход

Основа лечения — прием глюкокортикоидов, по показаниям – цитостатики (метотрексат, циклофосфамид, азатиоприн) и препараты, направленные на устранение нарушений микроциркуляции, обмена веществ, поддержание функций внутренних органов, предотвращение осложнений заболевания и терапии.

Гормоны служат препаратом выбора при лечении дерматомиозита.

Преднизолон. В острой стадии заболевания начальная доза преднизолона – 1 мг/кг/сут. После достижения клинико-лабораторной ремиссии (но не ранее чем через 4–6 нед от начала лечения) дозу преднизолона постепенно снижают (около 1/4 суточной дозы в течение каждого месяца под клинико-лабораторным контролем, при отрицательной динамике дозу вновь увеличивают). Общая продолжительность лечения дерматомиозита – приблизительно 2–3 года.

Метотрексат. При приеме внутрь начальная доза 7,5 мг/нед с повышением на 0,25 мг/нед до получения эффекта (не более 25 мг/нед). При внутривенном введении начальная доза 0,2 мг/кг/нед с повышением на 0,2 мг/кг/нед (не более 25 мг/нед) до получения эффекта. Клинический эффект препарата развивается обычно через 6 нед, максимальный эффект – через 5 мес. По достижении ремиссии метотрексат отменяют, постепенно снижая дозу. При лечении дерматомиозита необходимо проведение общих анализов крови, мочи, а также функциональных проб печени.

Метотрексат противопоказан при беременности, заболеваниях печени, почек, костного мозга; несовместим с антикоагулянтами, салицилатами и лекарственными, угнетающими кроветворение.

Азатиоприн. Менее эффективен, чем метотрексат. Доза 2–3 мг/кг/сут. Максимальный эффект развивается обычно через 6–9 мес. Далее суточную дозу снижают на 0,5 мг/кг каждые 4–8 нед до минимально эффективной. Азатиоприн противопоказан при выраженном угнетении кроветворения, тяжелых заболеваниях печени, беременности.

Циклоспорин: начальная доза 2,5–3,5 мг/кг, поддерживающая доза 2–2,5 мг/кг.

Циклофосфамид применяют при развитии поражения легких по 2 мг/кг/сут.

Аминохиолиновые производные (гидроксихлорохин 200 мг/сут) позволяют контролировать кожные проявления дерматомиозита.

Применяют *иммуноглобулин* внутривенно в дозе 0,4–0,5 г/кг (лечение продолжительное).

Используют *плазмаферез, лимфоцитоферез.*

Рекомендуемая литература

Детская ревматология: руководство для врачей. Под ред. А. А. Баранова, Л.К. Баженовой. М.: Медицина, 2002.

Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клиническая ревматология. М.: Медицина, 1998.

Сайкова Л.А., Алексеева Т.М. Хронический полимиозит. М.: Фолиант, 2000.120 с.

Сигидин Я. А., Гусева Н. Г., Иванова М. М. Диффузные болезни соединительной ткани. М.: Медицина, 1994.

Ревматология. Национальное руководство: М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008; 746.

Ревматология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011; 752.

Ревматология. Т.Н. Бортная (ред.). СПб.: Эксмо, 2010; 624.

РЛС – ДОКТОР 2010: Ревматология. (Вып. 14). СПб., 2010; 416.

Скворцов В.В., Тумаренко А.В., Одинцов В.В., Скворцова Е.М. Современные проблемы диагностики и лечения ревматоидного полиартрита. *Терапевт.* 2010; 11: 18–27.

DERMATOMYOSITIS AS A REPRESENTATIVE OF SYSTEMIC DISEASES

I.V. Molchanova; V.V. Skvortsov, MD; A.V. Tumarenko, Cand. Med. Sci.

Volgograd State Medical University

1, Pavshikh Bortsov Square, Volgograd 400066, Russian Federation

The paper presents the classification, etiology, pathogenesis, approaches to the diagnosis of dermatomyositis, a systemic connective tissue disease.

Key words: systemic diseases, dermatomyositis, diagnosis, care.

For reference: Molchanova I.V., Skvortsov V.V., Tumarenko A.V. Dermatomyositis as a representative of systemic diseases. *Meditsinskaya Sestra.* 2019; 21 (5): 12–15. <https://doi.org/10.29296/25879979-2019-07-03>