

К клинике дерматомиозита

М.Н. ГАДЖИМУРАДОВ*

ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Махачкала, Россия, 127994

Описаны собственные наблюдения двух пациентов с ювенильным дерматомиозитом: девочки в возрасте 2 лет и мальчика 11 лет. На основании данных литературы приведена современная систематика заболевания, клинические признаки, основы дифференциальной диагностики, в частности указаны отличия ювенильного дерматомиозита от дерматомиозита взрослых, проанализированы стратегии адекватной диагностики, терапии и профилактики. Приведенные в работе описания случаев должны акцентировать внимание дерматовенерологов на особенностях клиники, диагностики, дифференциальной диагностики и лечения этого заболевания.

Ключевые слова: дерматомиозит, ювенильный дерматомиозит, признаки дерматомиозита, лечение, случаи из практики.

Clinical presentation of dermatomyositis

M.N. GADZHIMURADOV*

Dagestan State Medical Academy, Makhachkala, Russia, 127994

The article describes our own observation of two patients with juvenile dermatomyositis, 2-year-old girl and 11-year-old boy. The modern classification of the disease, clinical signs, and fundamentals of differential diagnosis are described based on the literature data, in particular, we specified the differences between the juvenile and adult dermatomyositis, analyzed adequate strategies of the diagnosis, therapy, and prevention. Case reports described in this article should draw attention of dermatologists to characteristic features of clinical presentation, diagnosis, differential diagnosis, and treatment of this disease.

Keywords: dermatomyositis, juvenile dermatomyositis, dermatomyositis symptoms, treatment, case studies.

Дерматомиозит (ДМ) — это системное иммунопатологическое заболевание с диффузным поражением соединительной ткани, преимущественным вовлечением кожи и поперечнополосатых мышц. Основное значение в его патогенезе имеют аутоантитела к клеткам эндотелия, коже и мышцам. Первичной мишенью являются капилляры мышц, на стенках которых откладываются иммунные комплексы; последние приводят к развитию васкулита с последующим уменьшением проходимости капилляров и ишемией мышц. Возникает микроангиопатия мышц и кожи. Вокруг кровеносных сосудов развивается воспалительный процесс с последующей перифасцикулярной атрофией мышечной ткани. Таким образом, воспаление при ДМ является вторичным [1]. Заболевание сравнительно редкое — в год регистрируют 5 случаев ДМ на 1 млн населения и 3 случая на 1 млн детского населения.

ДМ подразделяют на идиопатический (первичный), паранеопластический (вторичный) и ювенильный, а по течению: на острый, подострый и хронический [2]. Существует ряд отличий ювенильного ДМ от ДМ взрослых. Ювенильный ДМ сопровождается распространенным васкулитом (рис. 1), выраженными миалгиями, более частым вовлечением внутренних органов и развитием кальциноза [3]. Для острого течения, которое чаще наблюдается

у детей, характерны высокая температура, озноб, быстрое развитие генерализованного поражения скелетной мускулатуры и кожи, висцеральные патологические процессы. Подострая форма отличается более спокойным течением с непостоянным субфебрилитетом, выраженным кожно-мышечным синдромом. При хронической форме отмечается цикличность течения, нередко отмечают поражение



Рис. 1. Распространенный васкулит у девочки 2 лет с ювенильным дерматомиозитом.

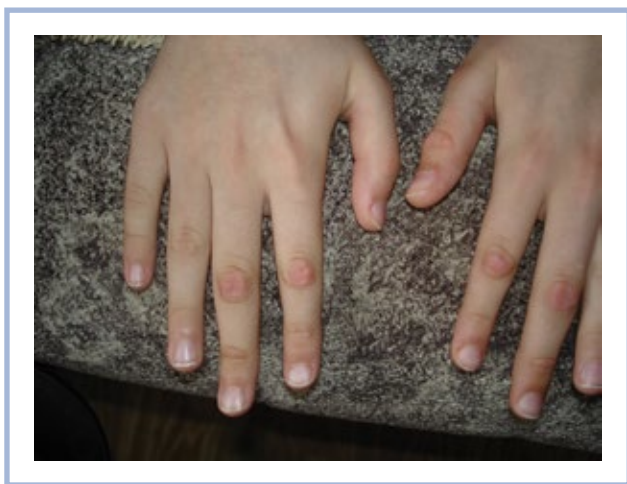


Рис. 2. Симптом Готтрона над межфаланговыми суставами кистей у мальчика 11 лет с ювенильным дерматомиозитом.

отдельных групп мышц, менее значительные висцеропатии [2].

Мы наблюдали двух пациентов с ювенильным ДМ: девочку в возрасте 2 лет и мальчика 11 лет. Заболевание в большинстве случаев начинается с типичной клинической картины, однако диагноз часто ставится поздно, что объясняет несвоевременность терапии и, следовательно, меньшую ее эффективность. Основными клиническими признаками ювенильного ДМ являются характерные кожные изменения и мышечная слабость [4].

Проявлением ювенильного ДМ у мальчика 11 лет был симптом Готтрона, для которого характерны эритематозные папулы, возвышающиеся над межфаланговыми суставами кистей (рис. 2) и единичные шелушащиеся узелки над межфаланговыми суставами стоп. Элементы появились 4 мес назад. Пациента также беспокоят боли в икроножных мышцах, появляющиеся после 20-минутной ходьбы. У девочки 2 лет заболевание манифестировало 3 мес назад. Помимо симптома Готтрона, у пациентки отмечали гелиотропную сыпь: лиловые периорбитальные кожные высыпания на верхних веках и пространстве между верхним веком и бровью (симптом «лиловых очков», который часто может сочетаться с периорбитальным отеком) [5, 6]. Наряду с упомянутыми кожными элементами при ювенильном ДМ имеют место яркие проявления кожного васкулита, ливедо, некрозы (преимущественно над областью плечевого и тазового пояса) (см. рис. 2). Кардинальным симптомом поражения скелетных мышц является различной степени выраженности симметричная слабость проксимальных групп мышц конечностей и мышц туловища. Чаще всего поражаются мышцы плечевого и тазового пояса, брюшного пресса и сгибатели шеи. Нередко пациенты жалуются на мышечную боль, а слабость может не сопровождаться болевым синдромом. Вовлечение межре-

берных мышц и диафрагмы может привести к дыхательной недостаточности, а глоточной мускулатуры — к дисфагии и дисфонии. Изменяется тембр голоса: ребенок начинает гнусавить, поперхиваться, возникают трудности при глотании твердой, а иногда и жидкой пищи, иногда можно наблюдать выливание жидкой пищи через нос [4]. К патогномичным признакам ювенильного ДМ относят кальциноз мягких тканей (обычно на 2–3-м году заболевания) [2]. Отложение солей кальция в коже, гиподерме, мышцах или мышечных фасциях может быть как локализованным, так и распространенным.

А.П. Соловьев (1980) выделяет большие и малые признаки ДМ. К числу больших относят **кожный и мышечный синдромы, гистологически фиксируемое поражение мышц** (идентичные таковым при эритематозе и склеродермии), **повышение уровня трансаминаз** не менее чем на 50% (другие лабораторные показатели, такие как активность трансаминаз, альдолазы, креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы; креатинурия или снижение уровня креатина, неспецифичны, но отражают активность процесса и учитываются при назначении терапии), **патологическую электромиограмму** [2]. Остальные проявления (лихорадка, изменение слизистых оболочек миокарда, легких, желудочно-кишечного тракта, артралгии, ревматоидноподобный полиартрит, плотный отек кистей, склеродактилия, рука «механика» и гипотония пищевода) считают малыми. Диагноз ДМ принято считать достоверным при наличии 3 из 5 больших или 2 больших и 2 малых признаков.

Остановимся подробнее на обозначенных выше признаках ДМ. Основными признаками **поражения кожи** при ДМ являются: эритематозная сыпь на лице, волосистой части головы, груди (зона декольте) и плечах («шаль»), параорбитальный гелиотропный отек, фотосенсибилизация, шелушащаяся эритема на коже тыльной поверхности пястнофаланговых, проксимальных межфаланговых, локтевых и коленных суставов (эритема Готтрона), сопровождающаяся индурацией кожи и отеком. Хронические изменения проявляются в виде петехий и дистрофических изменений кожи [7, 8] (рис. 3).

Ведущим клиническим признаком ДМ является **поражение скелетной мускулатуры**, проявляющееся слабостью мышц плечевого и тазового пояса, проксимальных отделов верхних и нижних конечностей, мышц шеи, спины, брюшного пресса и т.д. Может развиваться отек мышц. Мышечная слабость нарастает от минимальных проявлений (утомляемость) до выраженного двигательного дефицита в течение нескольких недель или месяцев. Пациенты с трудом встают (или не могут встать) с низкого стула, не могут подняться в транспорте, поднять руки для умывания или причесывания. Наблюдаются также неуклюжая походка и эпизоды неожиданных падений, связанных со слабостью мышц тазового пояса и бедер. Па-



Рис. 3. Петехии и дистрофические изменения кожи.



Рис. 4. Инфильтрация кожи и подлежащих тканей в области левого плечевого пояса.



Рис. 5. Кожа субатрофична; язвенный дефект.

пациенты не могут самостоятельно встать с кровати и оторвать голову от подушки. Нередко пациенты жалуются на мышечную боль, хотя слабость может и не

сопровождаться болевым синдромом. Мышечные атрофии развиваются у больных, длительно страдающих ДМ и не получающих адекватную терапию глюкокортикоидами. Характерно поражение межреберных мышц, диафрагмы, а также глотки, гортани и верхней трети пищевода, что служит причиной дисфонии, дисфагии [7]. Изменяется тембр голоса: больной начинает гнусавить, поперхиваться, возникают трудности при глотании твердой, а иногда и жидкой пищи, иногда можно наблюдать выливание жидкой пищи через нос. Крайняя степень тяжести поражения поперечнополосатых мышц, включая дыхательные, гортанные, глоточные, диафрагмальные и другие, с некротическим панмиозитом в основе (обозначается как миопатический криз) [8]. Развивается практически полная обездвиженность больного, миогенный бульбарный паралич, миогенный паралич дыхания (ограничение экскурсии грудной клетки до 0,2 см), что создает жизнеугрожающую ситуацию вследствие дыхательной недостаточности гиповентиляционного типа [4].

Т.М. Алексеева (2007) изучала мышечные атрофии как составляющую мышечного синдрома и отметила, что наибольшая доля этих проявлений наблюдается в проксимальных мышцах верхних конечностей (30,5%) или в обоих поясах конечностей (32,2%) до лечения, оставаясь практически без изменений после терапии. Это объясняется тем, что чаще при ДМ процесс уменьшения мышечной ткани происходит медленно и сочетается с замещением соединительной или жировой тканью [4, 9]. Мы наблюдали мужчину 53 лет, которого 2 мес беспокоят боли в коже. При пальпации отмечалось ее уплотнение в плечевой области (рис. 4), пояснице слева, левой голени, левой подколенной ямке. Кожа была субатрофична, в складки не собиралась; в результате расчесов образовался язвенный дефект (рис. 5). На кистях пятна гипопигментации появились год назад. После еды больной иногда отмечал тошноту и рвоту; вечерами лихорадку и озноб. Был выставлен диагноз: «дерматомиозит, витилиго». В доступной нам литературе не прослеживается связь между этими заболеваниями и не описано случаев их манифестации у одного пациента.

Гистологическая картина ДМ обусловлена гуморальным механизмом, где иммунологической мишенью являются кровеносные сосуды. Так, ДМ представляет собой комплементзависимую микроангиопатию, ведущую к разрушению капилляров, повышенной инфильтрации плазмой и воспалительными клетками в перифасцикулярных пространствах. Гиперэкспрессия CD4+ Т- и В-клеток вместе с активацией комплемента приводят к отложению в мышечных капиллярах мембраноатакующего комплекса. В биоптатах мышц обнаруживают клеточную инфильтрацию между мышечными волокнами и вокруг мелких сосудов с преобладанием

лимфоцитов, участием макрофагов и плазматических клеток; некроз мышечных волокон [4].

На **электромиограмме** у больных ДМ при нормальной скорости проведения нервного импульса определяется миогенный характер изменений: потенциал двигательных единиц сниженной длительности и амплитуды, полифазия, высокая спонтанная активность с потенциалами фибрилляций, положительные острые волны [4, 8].

Из внутренних органов при ювенильном ДМ чаще всего поражается сердце, желудочно-кишечный тракт и легкие [10, 11]. Обычно наблюдают миокардит, хотя могут вовлекаться все три оболочки сердца. Основной причиной поражения желудочно-кишечного тракта является распространенный васкулит с развитием трофических расстройств, нарушением иннервации и поражением гладкой мускулатуры. Возможно развитие эзофагита, гастроуденита, энтероколита, которые могут быть обусловлены как катаральным воспалением, так и эрозивно-язвенным процессом [11].

Дифференциальный диагноз ДМ проводят с системной красной волчанкой, системной склеродермией, склеремой взрослых Бушке, сетчатой пойкилодермией Якоби, фотодерматозом, миопатией, инфекционным миозитом, трихинеллезом, паникулитом Крисчена—Вебера, узелковым периартериитом [12, 13].

В терапии паранеопластического варианта ДМ основное внимание уделяют ликвидации опухоли. При других вариантах основным методом лечения является глюкокортикостероидная терапия, основным механизмом которой является ингибирование активации и миграции лимфоцитов и макрофагов в зону воспаления и блокада синтеза цитокинов (интерлейкинов-1 и -2, фактора некроза опухолей), се-

кретируемых активированными макрофагами и Т-клетками [4]. Минимальная эффективная суточная доза в расчете на преднизолон составляет 1 мг на 1 кг массы тела. Дозу снижают после выраженного терапевтического эффекта, но не ранее чем через 1 мес (по $1/4$ таблетки сначала через 1 нед, затем через 3—4 нед до поддерживающей дозы, соответствующей 10—20 мг/сут) [2]. Одновременно следует назначать препараты для профилактики остеопороза (кальцитонин, препараты кальция с витамином D₃), антациды, препараты калия и магния, анаболические гормоны (ретаболил, неробол), АТФ, витамины, оксигенотерапию; при кальцинозе — натрийсодержащие комплексоны (Na₂ЭДТУ, трилон Б) [2]. Для предупреждения мышечно-сухожильных контрактур показаны ранняя лечебная гимнастика, массаж, диадинамические токи, фонофорез, затем грязелечение и парафинотерапия. Прогноз заболевания при комплексном адекватном лечении обнадеживающий. Так, Р.И. Маслиева (2003) у $1/3$ больных ювенильным ДМ констатировала выздоровление, а у $1/4$ — длительную ремиссию.

Представленные нами случаи ДМ с разнообразной кожно-мышечной патологией могут вызвать у врача определенные затруднения в ранней диагностике в связи с полиморфностью клинической картины. В связи с этим приведенные в работе данные о патогенезе, а также диагностические признаки ДМ и, разумеется, подходы к терапии должны способствовать своевременному выявлению и адекватному лечению этого заболевания.

Гаджимурадов М.Н. — orcid.org/0000-0002-3663-3235

Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Kalluri M, Oddis CV. Pulmonary Manifestations of the Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Clin Chest Med*. 2010;31:501-512. <http://doi.org/10.1016/j.ccm.2010.05.008>
- Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Г. *Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей*. М. 1999;2:880. [Scripkin UK, Mordovtsev VG. *Skin and venereal diseases. The doctors' manual*. М. 1999;2:880. (In Russ.)].
- Kissel J.T. Misunderstandings, misperceptions, and mistakes in the management of the inflammatory myopathies. *Semin Neurol*. 2002;041-052.
- Маслиева Р.И., Лыскина Г.А., Рябова Т.В. Лечение ювенильного дерматомиозита. *Педиатрическая фармакология*. 2003;1:4:51-58. [Maslieva RI, Lyskina GA, Ryabova TV. Juvenal dermatomyositis therapy. *Pediatr pharmacol*. 2003;1:4:51-58. (In Russ.)].
- Rennebohm R. Juvenile Dermatomyositis. *Pediatr Ann*. 2002;31(7):426-433.
- Спенсер Р.Т. *Воспалительные заболевания мышечной ткани. Секреты ревматологии*. Пер. с англ. М—СПб. 1999;207-213. [Spenser RT. *Inflammatory diseases of muscle tissue. The secrets of rheumatology*. М—СПб. 1999;207-213. (In Russ.)].
- Антелава О.А., Любимова Е.Г., Пальшина С.Г., и др. Развитие вторичной инфекции у пациентов с полимиозитом/дерматомиозитом. *Научно-практическая ревматология*. 2009;3:102-105. [Antelava OA, Lubimova EG, Palshina SG, et al. Development of secondary infection of patients with polymyositis/dermatomyositis. *Sci pract rheumatol*. 2009;3:102-105. (In Russ.)].
- Карташева В.И. *Критические состояния и неотложная терапия при диффузных болезнях соединительной ткани у детей*. М. 1995;161-166. [Kartasheva VI. *Critical states and urgent therapy of diffuse diseases of connective tissues of children*. М. 1995;161-166. (In Russ.)].
- Алексеева Т.М., Жулев Н.М., Карпцова Е.В. Критерии диагностики и комплексная терапия дерматомиозита и полимиозита. *Вестник Санкт-Петербургского университета*. Серия 11. СПб. 2007;3. [Alexeeva TM, Zhulev NM, Karpцова EV. Diagnostic criteria and complex therapy of dermatomyositis and polymyositis. *Vestnik SPB Universiteta*, series 11, 2007, 3rd edition. (In Russ.)].
- Rennebohm R. Juvenile Dermatomyositis. *Pediatr Ann*. 2002;31(7):426-433.
- Исаева А., Жвания М.А. *Дерматомиозит у детей*. М. 1978. [Isaeva A, Zhvania MA. *Juvenal dermatomyositis*. М. 1978. (In Russ.)].
- Гребенюк В.Н., Турбовская С.Н., Лебедева О.Е. Ювенильный дерматомиозит у девочки 6 лет. *Клиническая дерматология и венерология*. 2016;15:5:18-20. [Grebenuk VN, Turbovskaia SN, Lebedeva OE. Juvenal dermatomyositis of a 6 y.o. girl. *Clin dermatol venerol*. 2016;15:5:18-20. (In Russ.)].
- Студницина А.А. *Дифференциальная диагностика кожных болезней*. М. 1983;560. [Studnicina AA. *Differential diagnostics of skin diseases*. М. 1983;560. (In Russ.)].