ДЕРМАТОПОЛИМИОЗИТ

Определение. Это системное аутоиммунное заболевание с преимущественным поражением скелетной и гладкой мускулатуры (полимиозит), а также кожи в виде эритемы и отека.

Этиология:

1) Вирусы
2) Инсоляция
3) Вакцины
4) Лекарственные препараты
5) Генетическая предрасположенность: HLA B 8/DR 3, B14, B40

Патогенез:

а)антитела к аминоацилсинтететазам-т-РНК (наиболее важны антитела к гистидил-тРНК-синтетазе)

б) антитела к частицам сигнального распознавания (SRP)

в) антитела, реагирующие с белково-ядерным комплексом

г) антитела, реагирующие с фактором элонгации α.

Классификация:

1) Первичный идиопатический полимиозит
2) Первичный идиопатический дерматополимиозит
3) Перекрестный синдром (СКВ, склеродермия, васкулиты)
4) Ювенильный дерматополимиозит
5) Миозит, ассоциированный с опухолями (в 20% случаев)
6) Миозит «с включениями»: медленно развивающаяся мышечная слабость в проксимальных и дистальных отделах конечностей, ассиметричная, с нормальными мышечными ферментами и без выявления антител

Клиника:

- *Поражение кожи* – патогномоничный признак дерматомиозита.

- Периорбитальный отек и эритема - синдром очков (гелиотропная сыпь)
- Телеангиэктазии (лицо, шея, верхняя часть груди, конечности)
- Симптом Готтрона - слегка приподнимающиеся или плоские эритематозные шелушащиеся высыпания, локализующиеся над суставами пальцев кистей
- «Рука механика» - покраснение, шелушение и растрескивание кожи ладоней
- Гипертрофия кутикулы, околоногтевая эритема
- Кальцификаты - подкожно или в соединительной ткани вокруг мышечных волокон (часто над локтевыми и коленными суставами, на сгибательных поверхностях пальцев)
- Гиперпигментация, сетчатое ливедо, синдром Рейно

- *Поражение мышц* – слабость и боли проксимальных групп мышц, может быть поражение мышц глотки (нарушение глотания, поперхивание, нарушения речи), дыхательных мышц
- *Поражение суставов* – неэрозивный симметричный артрит мелких суставов
- *Поражение легких* – фиброзирующий альвеолит, интерстициальный легочный фиброз, гиповентиляция и пневмонии
- *Поражение сердца* – кардиомиопатия, нарушен*ия* ритма
- *Редко – поражение почек*

***Антисинтетазный синдром* –** часто острое начало
1) Лихорадка
2) Миозит
3) Неэрозивный артрит
4) Синдром Рейно
5) «Рука механика»
6) Дисфагия
7) Фиброзирующий альвеолит
8) Наличие антисинтетазных антител Jo 1

Диагностические критерии дерматополимиозита Tanimoto (1995):
1) Поражение кожи
2) Проксимальная мышечная слабость
3) Увеличение активности креатинкиназы и альдолазы
4) Миалгии при пальпации или спонтанные боли
5) Изменения при ЭМГ: низкоамплитудные полифазные потенциалы
6) Антитела к Jo 1
7) Недеструктивный артрит
8) Системное воспаление
9) Морфологические изменения

Диагностический алгоритм при полимиозите:
1.Клинический анализ крови (СОЭ)
2.Биохимический анализ крови (КФК МВ, ЛДГ, АСТ, АЛТ, альдолаза, тропонин, СРБ, протеинограмма, креатинин)
3.Общий анализ мочи (миоглобинурия)
4.Онкомаркеры (СА125, РЭА, ПСА)

5.Иммунологические исследования (АНФ, РФ, миозитспецифичные и антисинтетазные антитела: Jo 1- антисинтетазный синдром, Mi 2- классический дерматополимиозит , антитела к SRP- тяжелый полимиозит)
6.ЭНМГ
7.МРТ
8.ЭКГ (нарушения ритма)
9.Рентгенограмма легких (базальный пневмосклероз)
10.Рентген пищевода с барием при дисфагии
11.Биопсия кожно-мышечного лоскута
12.Исключение онкопроцесса: ФГДС, ФКС, УЗИ, маммография
13.Исключение патологии щитовидной железы (Т3, Т4, ТТГ)

Дифференциальная диагностика:
- Наследственные мышечные заболевания (мышечная дистрофия Дюшена)
- Миастения
- Метаболическая миопатия (СД, гипокалиемия, анемия, гипертиреоз, гиперпаратиреоз, гипервентиляция, дефицит витамина Д)
-Паранеопластическая миопатия
-Лекарственная миопатия (статины, глюкокортикоиды, антималярийные, пеницилламин)
-Другие ДЗСТ (СКВ, узелковый периартериит, склеродермия, ревматическая полимиалгия)

Лечение:
1. Глюкокортикоиды 1-2 мг/кг/сут 1-3 месяца
2. Цитостатики (метотрексат, азатиоприн, циклофосфан)
3. Делагил
4. Иммунглобулин в/в 1 раз в месяц
5. Плазмаферез