

УДК 616.74-002.2

**ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ
ДЕРМАТОМИОЗИТА.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Ткаченко Наталья Геннадьевна
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Иванчура Галина Сергеевна
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

В статье рассматривается проблема редких системных заболеваний соединительной ткани – идиопатический дерматомиозит. Подчеркивается клинико-иммунологическая неоднородность подтипов, определяющая терапевтическую тактику и прогноз. Приводится клинический случай.

Ключевые слова: ИДИОПАТИЧЕСКИЕ
ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ МИОПАТИИ,
ДЕРМАТОМИОЗИТ, ПОЛИМИОЗИТ,
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

UDC 616.74-002.2

**DIFFICULTIES IN DIAGNOSTICS OF
DERMATOMYOSITIS.
CLINICAL CASE**

Tkachenko Natalia Gennadievna
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia*

Ivanchura Galina Sergeevna
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia*

The article deals with a problem of rare systemic diseases of connective tissue - idiopathic dermatomyositis. The clinical and immunological heterogeneity of subtypes is revealed. It determines the therapeutic tactics and prognosis.
A clinic case is presented.

Key words: IDIOPATHIC INFLAMMATORY
MYOPATHY, DERMATOMYOSITIS,
POLYMYOSITIS, DIFFERENTIAL DIAGNOSTICS

Идиопатические воспалительные миопатии (ИВМ) – редкие аутоиммунные гетерогенные заболевания неизвестной этиологии. Заболеваемость ИВМ составляет 1,4–5,9 случаев на 100 тыс. человек. ИВМ характеризуются воспалительным поражением поперечно-полосатой мускулатуры с развитием прогрессирующей мышечной слабости. Помимо клинических проявлений, общих для ИВМ, наблюдается фенотипическая неоднородность подтипов, связанная с различными морфологическими и серологическими характеристиками. Выделяют четыре основных подтипа:

1. Дерматомиозит (ДМ), включая:

1a – классический ДМ, в том числе, возможно, связанный с системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ) и злокачественными опухолями;

1b – ювенильный дерматомиозит (ЮДМ);

1c – клинический амиопатический ДМ (clinical amyopathic dermatomyositis – CADM).

2. Полимиозит (ПМ), включая:

2a – классический ПМ;

2b – неспецифические или перекрестные (overlap) миозиты, связанные с СЗСТ.

3. Аутоиммунная некротизирующая миопатия, связанная с новообразованиями, использованием статинов и СЗСТ.

4. Спорадический миозит с включениями (inclusion body myositis – ИВМ).

В основе подтипов ИВМ лежат различные патогенетические механизмы. Так, при ДМ наиболее существенное значение имеют гуморальные иммунные нарушения, связанные с отложением иммунных комплексов в мелких сосудах, с активацией комплемента и развитием васкулопатии, сопровождающейся воспалительной инфильтрацией

скелетной мышцы (преобладают CD4+ Т-лимфоциты, макрофаги и В-лимфоциты). Классический дерматомиозит характеризуется проксимальной мышечной слабостью и поражением кожи: эритема с лиловым оттенком в параорбитальной области, пойкилодерматомиозит области декольте, эритема над пястно-фаланговыми, проксимальными межфаланговыми суставами кистей, над крупными суставами конечностей (эритема / папулы Готтрона), подкожным кальцинозом. Дерматомиозит является наиболее благоприятным подтипом ИВМ.

Основополагающими диагностическими критериями ПМ / ДМ являются критерии А. Bohan и J. В. Peter 1975 г. [48, 49]:

1. Специфическое поражение скелетной мускулатуры: симметричная слабость проксимальных мышц конечностей, нарастающая в течение нескольких недель – нескольких месяцев.

2. Характерные кожные изменения.

3. и-ЭМГ: уменьшение длительности и амплитуды потенциалов двигательных единиц (ПДЕ), спонтанная активность в виде потенциалов фибрилляции и положительных острых волн.

4. Гистологические изменения (некроз и воспалительная инфильтрация мышечных волокон).

5. Повышение уровней КФК, лактатдегидрогеназы (ЛДГ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ) и альдолазы.

В 1997 г. I. N. Targoff и соавт. [50] предложили добавить к критериям данные о миозит-специфических антителах.

Полиморфизм формирования симптомокомплекса болезни и ее течения при различных подтипах ИВМ затрудняет диагностику, что приводит к необоснованной или поздней терапии.

Пациентка К. Т. В., 40 лет, находилась на лечении у врача-ревматолога в кардиологическом центре СКАЛ (ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2») с 29.09.2017 по 27.10.2017.

Пациентка поступила с жалобами: на боли и скованность в суставах кистей, коленных, голеностопных суставах, в мышцах бедер; появление высыпаний на коже бедер и спины (с язвами и ранами), а также на коже груди и ладонной поверхности кистей; снижение аппетита, отечность лица, наличие ран в ротовой полости, слабость и усталость, одышку при подъеме на 3-й этаж, сердцебиение, снижение веса на 10 кг за 4 месяца.

Анамнез заболевания. Заболела с января 2017 г., когда впервые стала отмечать очаги алопеции на волосистой части головы. Обращалась в частную клинику к трихологу, проводилась локальная терапия дипроспаном, обследована на вирусные гепатиты В и С. Затем присоединились высыпания на ладонной поверхности кистей, появились новые очаги алопеции. В августе 2017 г. обратилась в Клинический кожно-венерологический диспансер (ККВД). По результатам лабораторных исследований определялись повышенные показатели СОЭ, однократно лейкопения, тромбоциты крови на нижней границе нормы. Проводился дифференциальный диагноз между системной красной волчанкой, системной склеродермией и дерматомиозитом. Пациентке выполнено иммунологическое исследование крови: антитела (АТ) к двуспиральной ДНК – 19 Ед/мл (норма), ANA 1 (норма 0–1).

Состояние пациентки ухудшилось: стала беспокоить тошнота, присоединились боли в мышцах бедер и суставах, появилась отечность кистей, уплотнение кожи бедер, геморрагические корки на коже спины, высыпания на ушных раковинах, похудела. По рекомендации дерматолога выполнена биопсия кожи, представлено заключение (убедительных данных о системной красной волчанке (СКВ) не получено, морфологическая картина может соответствовать воспалительному

дерматиту, лимфоме, глубокой мигрирующей эритеме, склеродермии). Затем пациентка обследована в аллергологическом центре СКАЛ, выполнена рентгенография органов грудной клетки (ОГК) и пищевода, УЗИ ЖКТ (признаков гепатоспленомегалии не выявлено).

По результатам лабораторных исследований в общем анализе крови сохранялись повышенные показатели СОЭ – до 66 мм/ч, лейкоцитопения – $3,3 \cdot 10^9/\text{л}$, тромбоциты – $166 \cdot 10^9/\text{л}$, в общем анализе мочи – без патологического осадка. В биохимическом анализе крови определялись нормальные показатели С-реактивного белка (СРБ), ревматоидного фактора (РФ), креатинина, повышение трансаминаз (АСТ, АЛТ, ЛДГ – до двух норм), уровень креатинфосфокиназы (КФК) – 277 Ед/л. Пациентка консультирована гастроэнтерологом, исключался аутоиммунный гепатит.

Выполнено иммунологическое исследование крови: антиядерные АТ (иммуноблот), по результатам которого определялись нормальные показатели всех антиядерных антител, комплемент крови С3, С4 – в пределах нормы. Представлены результаты фиброгастроудоденоскопии (ФГДС) (острые эрозии желудка, АТ к *Helicobacter pylori* (Hр) отрицательные), фиброколоноскопия (ФКС), УЗИ щитовидной щелезы, консультирована гинекологом.

При поступлении пациентки к ревматологу КЦ СКАЛ была проанализирована вся медицинская документация, проведено дообследование: компьютерная томография (КТ) ОГК (КТ-признаков объемного и/или воспалительного поражения ОГК не выявлено), Эхо-КГ (признаки умеренных дегенеративных изменений МК, АК, вероятно, фиброзно), электромиография игольчатыми электродами (при электромиографии мышц бедер с обеих сторон выявлен первично-мышечный тип поражения с признаками активности процесса).

В общем анализе мочи – без патологического осадка, в общем анализе крови: лейкоциты – $4,6 \cdot 10^9/\text{л}$, эритроциты – $5,1 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин –

13,8 г/дл, тромбоциты – $156 \cdot 10^9$ /л, волчаночный антикоагулянт отрицательный, в биохимическом анализе крови – нарастание трансаминаз (АСТ – 162 Ед/л, АЛТ – 256 Ед/л, ЛДГ – 400 Ед/л, гамма-ГТ – 241 Ед/л), определялся нормальный уровень КФК – 135 Ед/л, белковые фракции крови (альбумины – 43 %, глобулины альфа-1 – 4 %, глобулины альфа-2 – 9 %, глобулины бета – 14 %, глобулины гамма – 30 %).

Проведен консилиум совместно с гастроэнтерологом, трансаминаземия рассмотрена как проявление аутоиммунного гепатита в рамках системного заболевания. Верифицирован диагноз – недифференцированное заболевание соединительной ткани с клиническими признаками дерматомиозита и СКВ, с поражением кожи (эритематозная сыпь, папулы Готтрона, гнездная алопеция, околоногтевая эритема, «рука механика», подкожный кальциноз), сосудов (язвенно-некротический васкулит), мышц, печени (аутоиммунный гепатит, умеренной степени активности), гематологическими нарушениями (транзиторная лейкопения). Начата терапия высокими дозами глюкокортикоидов (преднизолон – 40 мг/сутки), цитостатиками (азатиоприн – 100 мг/сутки). С учетом полиморфности клинической картины заболевания окончательно диагноз не уточнен. Пациентка была направлена в Научно-исследовательский институт ревматологии (Москва).

Представлена выписка из НИИ ревматологии. Пациентке выполнено дообследование: повторное иммунохимическое исследование анализа белков крови, иммунохимический анализ белков мочи, консультирована гематологом (исключали лимфопролиферативные заболевания в связи с высокими показателями гипергаммаглобулинемии крови). Затем пациентка консультирована инфекционистом, после проведения иммунологических специфических маркеров выявлена цитомегаловирусная инфекция, проведен курс противовирусной терапии, в результате практически нормализовались трансаминазы. Верифицирован

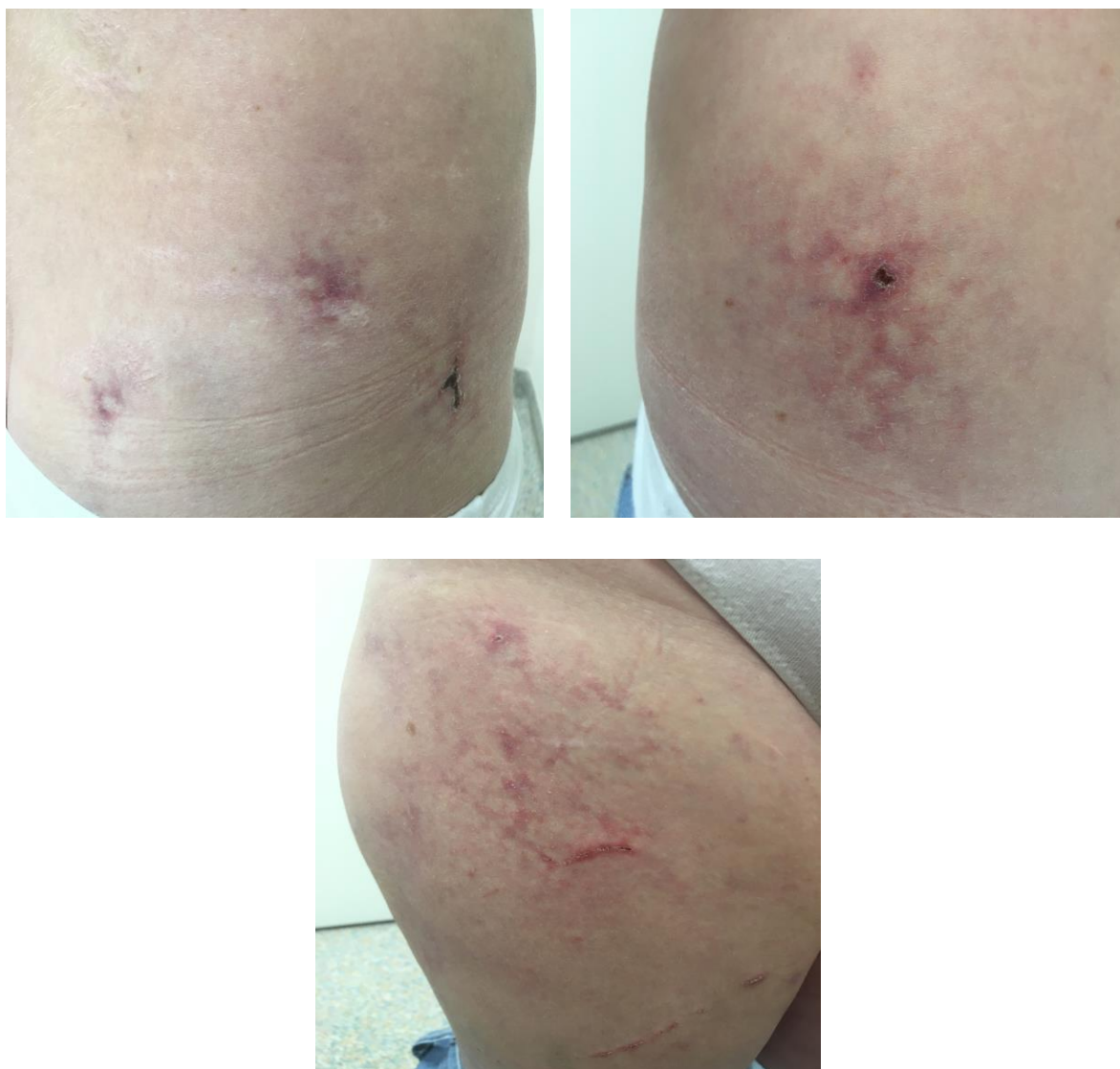
окончательно диагноз дерматомиозита с проявлениями васкулита (язвенно-некротического). Пациентка продолжила прием высоких доз глюкокортикоидов и переключена с азатиоприна на пульс-терапию циклофосфаном (рисунки 1–6).



Рисунки 1–2 – «Рука механика», подкожный кальциноз



Рисунок 3 – Папулы Готтрона, околоногтевая эритема



Рисунки 4–6 – Язвенно-некротический васкулит при дерматомиозите

Клинический случай представляет интерес в связи с полиморфизмом формирования симптомокомплекса болезни, отсутствием миозит-специфических аутоантител, затрудняющих диагностику. При лечении таких пациентов врач должен проявлять особое внимание, применять глубокие общетерапевтические знания с учетом тесного междисциплинарного взаимодействия со специалистами и проведения широкого спектра иммунологических исследований для своевременной и ранней диагностики редких заболеваний.

Список литературы

1. Зыкова А. С., Новиков П. И., Моисеев С. В. Дерматомиозит взрослых: новые критерии диагностики и перспективы терапии // Клиническая фармакология и терапия. – 2017, 26 (2): 83–92.
2. Антелава О. А. Полимиозит / дерматомиозит: дифференциальная диагностика // Научно-практическая ревматология. – 2016; 54(2): 191–198.
3. Aggarwal R., Rider L., Ruperto N. et al. American College of Rheumatology // European League Against. – 2016.
4. Rheumatism criteria for minimal, moderate, and major clinical response in adult dermatomyositis and polymyositis: An International Myositis Assessment and Clinical Studies Group / Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative // Ann Rheum. Dis. – 2017; 76(5):792–801.
5. Орлова Е. В., Плиева Л. Р., Пятилова П. М., Новосартян М. Г. Дерматомиозит: клинический случай и обзор литературы // РМЖ. – 2017; 11:850–852.
6. Сайфутдинов Р. Г., Ахунова Р. Р., Ахметзянова Е. Ф., Газизова Л. Р., Хабиева А. Л., Сайфутдинова Т. В. Первичный идиопатический дерматомиозит (клинический случай) // Дневник казанской медицинской школы. – 2017; 2 (16): 111–116.
7. Гаджимурадов М. Н. К клинике дерматомиозита // Клиническая дерматология и венерология. – 2017. – Vol. 16. – Issue 4, P. 31–34. – 4 p.