ДЕРМАТОМИОЗИТ: КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

¹Бадалова С.Т., ²Бадалова У.Т., ¹Миралиева М.С., ¹Садигов М. С., ¹Мусаева Г.А., ¹Сафарова С.А., ¹Рамазанова Г.К., ¹Ахундова А.Г., ¹Оруджиев М.Я., ²Салаев К.А., ¹Гасанбекова Е.Э.

¹Детская неврологическая больница г. Баку;

²Кафедра неврологии и медицинской генетики Аз.Мед.Университета, г. Баку

Диффузные заболевания соединительной ткани (ДЗСТ) - группа заболеваний, характеризующихся системным иммуновоспалительным поражением соединительной ткани и ее производных. ДЗСТ объединяют достаточно большое число заболеваний, из которых основными являются системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит. В настоящее время доказано, что при ДЗСТ происходят глубокие нарушения иммунного гомеостаза, выражающиеся в развитии аутоиммунных процессов, т.е. реакции иммунной системы, сопровождающиеся появлением антител или сенсibilизированных лимфоцитов, направленных против антигенов собственного организма - аутоантигенов.

Дерматомиозит (ДМ) - системное воспалительное заболевание скелетной, гладкой мускулатуры и кожи. Реже отмечается вовлечение внутренних органов. Сущность заболевания - это прогрессирующе тяжелый некrotический миозит с преимущественным поражением проксимальных мышц. По мере прогрессирования мышечная ткань атрофируется и замещается фиброзной. Болезни подвержены и дети и старшие, но обычно дети до 15 лет; женщины болеют в 2 раза чаще.

Различают две формы ДМ - идиопатический и вторичный опухолевой. Этиология идиопатического неизвестна, однако известны факторы, способствующие выявлению заболевания: инсоляция, охлаждение, инфекция (ОРЗ, грипп, ангина), гормональная перестройка (климакс, беременность, роды), эмоциональный стресс, физическая травма, хирургическое вмешательство, сенсibilизация лекарственными препаратами, вакцинация, контакт с эпоксидными смолами, физиотерапевтические процедуры.

В основе патогенеза лежит выработка антител к скелетным мышцам.

Клиническая картина включает следую-

щие основные синдромы:

1) мышечный (миозит, мышечные атрофии, кальцификация)

2) кожный (эритема, отек кожи, дерматит, пигментация и депигментация, телеангиэктазии, гиперкератоз, крапивница)

3) суставной - артралгии, поражение периартикулярной ткани

4) висцеральные - миокардит, кардиосклероз, пневмонит, аспирационные пневмонии, пневмофиброз, «миоглобулинурическая» почка, полинейропатии.

Выделяют следующие периоды:

1 период (начальный) - от нескольких дней до 1 месяца и более - проявляется только мышечными и (или) кожными признаками

2 период (манифестный) - определяется развернутая картина болезни

3 период - терминальный, проявляется дистрофическими изменениями внутренних органов.

На первом этапе наиболее характерны жалобы, обусловленные мышечными поражениями: больные отмечают слабость, не могут самостоятельно сесть или встать, им трудно подниматься по лестнице, нередко боли в мышцах. Мышечная слабость и болезненность локализуется симметрично в проксимальных отделах конечностей, а также в спине и шее. При поражении глоточных мышц наблюдается поперхивание, при глотании - жидкая пища выливается через нос. Носовой оттенок голоса, охриплость обусловлены поражением мышц гортани. Поражение кожи - больные отмечают стойкое изменение ее окраски в местах, подверженных действию солнца, а также на наружных поверхностях бедер и голеней. Характерно появление параорбитального отека лилового цвета (симптом очков). При поражении слизистых оболочек - больные жалуются на сухость, жжение в глазах, отсутствие слез.

Вовлечение в патологический процесс различных органов проявляется симптомами, свойственными миокардиту, кардиосклерозу, пневмониту, гломерулонефриту, полиневриту, артриту и пр.

На втором этапе обращает внимание симметричное поражение мышц: плотные на ощупь, увеличены в объеме, болезненны при пальпации. При поражении мимической мускулатуры - отмечается некоторая маскообразность лица. В дальнейшем - атрофия мышц, особенно в плечевом поясе. Поражаются также диафрагма и дыхательные мышцы. При пальпации можно обнаружить локальные уплотнения - кальцинаты, которые располагаются в подкожной жировой клетчатке.

Поражение кожи - в виде отека, эритемы особенно над суставами с микронекрозами в виде темных точек, капилляриты, петехиальные высыпания, телеангиэктазии. Эритема отличается большой стойкостью, синюшным оттенком, сопровождается зудом и шелушением. Давольно часто отмечается с-м Рейно.

Поражение сердца - глухость тонов, увеличение его размеров, тахикардия, нарушение ритма в виде экстрасистол.

Поражение легких - пневмонит.

Поражение пищеварительного тракта - дисфагия. Иногда отмечается умеренное увеличение печени, селезенки с увеличением лимфатических узлов.

Неврологическая симптоматика проявляется изменениями чувствительности: гиперестезией периферического или корешкового характера, гипералгезией, парестезией и арефлексией.

Анализы: повышение СОЭ, повышение содержания фибриногена, СРБ, появление в не высоком титре ревматоидного фактора, увеличение содержания антител к нуклеопротеиду и растворимым ядерным антигенам. Распространенность поражения мышц характеризуется рядом биохимических показателей. Повышаются уровень сывороточных ферментов (АСТ, АЛТ, КФК, альдолаза), индекс креатин/ креатинин за счет появления в моче креатина при снижении креатинурии. При значительном пораже-

нии мышц может наблюдаться миоглобинурия. Для ДМ опухолевого происхождения характерно увеличение альфа-одн-липопротеиновой фракции сыворотки крови.

Существенную помощь в диагностике поражения мышц оказывает электромиография, биопсия кожи и мышц.

Лечение: глюкокортикоиды 1 мг\кг\сут. Преднизолон принимают 2-3 мес. Если преднизолон не дает эффекта используют цитостатики - азотиоприн (имуран). Цитостатики применяют 2-6 мес. Аминохиолиновые препараты: хингамин (делагил), плаквинил - используют при хроническом течении болезни и при снижении дозы преднизолона или цитостатиков для снижения риска возможного обострения.

В Детскую неврологическую больницу обратились родители девочки 7 лет с жалобами на потерю способности к самостоятельному передвижению, выраженный болевой синдром в туловище и конечностях, изменение голоса, гипергидроз, гипертрихоз преимущественно в конечностях. Болеет около 1,5 мес. Заболевание началось с повышения температуры, отеком коленных суставов.

Девочка от первой беременности. Беременность и роды со слов матери протекали без особенностей. Вес при рождении 3200гр. Раннее психомоторное и речевое развитие соответствовало возрасту.

При осмотре: кожа на лице гиперемирована, отмечается периорбитальный отек и покраснение век, уплотнение кожи лица в области носогубного треугольника - из-за этого выражение лица гипомимичное. Кожа на конечностях влажная на ощупь, отмечается гипертрихоз преимущественно в области коленных суставов.

Речь гнусавая. Поперхивается при приеме жидкой пищи.

В двигательной сфере: мышечная сила в конечностях снижена. Сухожильные рефлекс не вызываются. Отмечается болезненность мышц при пальпации и при выполнении активных движений. Девочка эмоционально лабильна. Реакция на окружающее сохранена. Менингеальных знаков нет.

Девочка была осмотрена педиатром: на коже внутренней поверхности плеча отмечается расширение капилляров кожи и гиперпигментация вследствие сдавления этих участков при попытке перевести девочку в вертикальное положение. Аускультативно: со стороны сердца - глухость тонов, тахикардия. В легких - жесткое дыхание.

Анализы: В крови отмечалось повышение СОЭ, СРБ, лейкоцитоз, Повышение уровня АЛТ, АСТ. УЗИ внутренних органов - увеличение селезенки.

Учитывая данные клиники и вспомогательных методов лечения больной был выставлен диагноз дерматомиозит и больная для дальнейшего лечения и наблюдения была переведена в профильное учреждение.

Таким образом, полисистемность поражения с вовлечением изменений со стороны кожи, мышц, внутренних органов, нервной системы, соответствующие данные дополнительных методов исследования делают необходимым в первую очередь исключить возможность наличия системного заболевания.

XULASƏ

DERMATOMIOZİT: KLİNİKA VƏ DİAQNOSTİKA

¹Bədəlova S.T., ²Bədəlova U.T., ¹Mirəliyeva M.S., ¹Sadiqov M.S., ¹Musayeva Q.A., ¹Səfərova S.A., ¹Ramazanova Q.K., ¹Axundova A.Q., ¹Orucov M.Y., ²Salayev K.A., ¹Həsənbəyova Y.E.

¹*Uşaq nevroloji xəstəxanası, Bakı;*

²*ATU-nun nevrologiya və tibbi genetika kafedrası, Bakı*

Birləşdirici toxumanın qarışmış xəstəlikləri (BTQX) - birləşdirici toxumanın və onun törəmələrinin zədələnməsi ilə səciyyələnən xəstəliklər qrupudur. Bu qrupa çox xəstəliklər aiddir. Bu xəstəliklərdən biri də dermatomiozittir. Dermatomiozit - skelet, saya əzələlərin və dərinin sistem iltihab xəstəliyidir. Bu xəstəlikdə daxili üzvlərin zədələnməsi daha az qeyd olunur. Biz dermatomioziti olan xəstənin xəstəlik tarixçəsini təqdim edirik. Müayinə vaxtı xəstədə dəri, əzələ, daxili üzvlər, sinir sistemi tərəfindən dəyişiklər aşkar olunub. Polisistem zədələnmələrə və instrumental, laborator muayinələrin nəticəsinə əsasən dermatomiozit diaгноzu qoyulmuşdur.

SUMMARY

DERMATOMYOSİTİS: CLİNİC AND DİAGNOSTİC

¹Badalova S.T., ²Badalova U.T., ¹Miraliyeva M.S., ¹Sadigov M.S., ¹Musayeva G.A., ¹Safarova S.A., ¹Ramazanova G.K., ¹Akhundova A.G., ¹Orujov M.Y., ²Salayev K.A., ¹Hasanbekova Y.E.

¹*Child Neurology Hospital, Baku;*

²*The Department of Neurology and genetics of Azerbaijan Medical University, Baku*

Mixed connective tissue diseases are a group of disease of connective tissue characterized with impairment of connective tissue and its derivatives. Dermatomyositis is one of the several different disorders represented this group. Dermatomyositis is a systemic inflammatory disease of the skeleton, smooth muscles and skin. The impairment of internal organs is less frequent in dermatomyositis. In this paper, the case of dermatomyositis is presented. During examination, pathological changes in skin, muscles, internal organs and nervous system were discovered. The diagnosis of dermatomyositis was based on clinical multisystemic impairments and results of instrumental and laboratory tests.