

# Диагностические критерии идиопатических воспалительных миопатий. Проблемы их оптимизации

Антелава О.А.<sup>1</sup>, Раденска-Лоповок С.Г.<sup>2</sup>, Насонов Е.Л.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова», Москва, Россия

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва, Россия

<sup>1</sup>119991, Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2; <sup>2</sup>115522, Москва, Каширское шоссе, 34А

Статья посвящена проблемам оптимизации диагностических критериев идиопатических воспалительных миопатий (ИВМ) – группы редких аутоиммунных гетерогенных заболеваний, характеризующихся воспалительным поражением скелетной мускулатуры. Представителями этой группы традиционно считаются полимиозит (ПМ), дерматомиозит (ДМ) и миозит с включениями. Подробно рассмотрена история создания классификационных критериев ИВМ, начиная с критериев Т.А. Medsger и соавт. (1970), опирающихся на клиническую картину, лабораторные данные и результаты инструментальных исследований, а также предложенных в 1975 г. А. Bohan и J.B. Peter критериев (в том числе впервые введенных критериев исключения), остающихся основополагающими как в клинической практике, так и в научных исследованиях. В основе клинико-серологических критериев ИВМ Y. Troyanov и соавт. (2005) лежит выделение перекрестных overlap-синдромов миозита. Классификационное (выделение субтипов) и терапевтическое значение критериев, основанных на клинико-серологической характеристике, поддержано венгерскими исследователями А. Vancsa и соавт. (2010), которыми изучена связь клинических и терапевтических характеристик ИВМ с позитивностью по миозит-специфическим и миозит-ассоциированным антителам. Критерии М.С. Dalakas (1991, 2003) основываются на специфических иммунопатологических особенностях гистологической картины, позволяющих дифференцировать ДМ и ПМ, а также миозит с включениями от других идиопатических синдромов. В критериях European Neuromuscular Centre (ENMC) 2004 г. впервые выделены как отдельные субтипы аутоиммунная некротизирующая миопатия и неспецифический миозит. Несомненный клинический интерес представляет серологическая классификация ИВМ, которая базируется на оценке аутоантител, играющих важную роль в патогенезе заболевания. Очевидна необходимость правильной и своевременной диагностики как ИВМ в целом, так и его субтипов в частности, которая осложняется неоднородностью последних. Предлагаемые подходы к диагностике и классификации ИВМ имеют свои преимущества и недостатки, так что работа в этом направлении еще предстоит.

**Ключевые слова:** идиопатические воспалительные миопатии; диагностические критерии; полимиозит; дерматомиозит.

**Контакты:** Ольга Алексеевна Антелава; [antelavao@gmail.com](mailto:antelavao@gmail.com)

**Для ссылки:** Антелава ОА, Раденска-Лоповок СГ, Насонов ЕЛ. Диагностические критерии идиопатических воспалительных миопатий. Проблемы их оптимизации. Современная ревматология. 2014;(3):56–65.

## Diagnostic criteria for idiopathic inflammatory myopathies. Problems of their optimization

Antelava O.A.<sup>1</sup>, Radenska-Lopovok S.G.<sup>2</sup>, Nasonov E.L.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia; <sup>2</sup>V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia

<sup>1</sup>8, Trubetskaya St., Build. 2, Moscow 119991; <sup>2</sup>34A, Kashirskoe Shosse, Moscow 115552

The paper deals with the problems of optimizing the diagnostic criteria for idiopathic inflammatory myopathies (IIM), a group of heterogeneous rare autoimmune diseases characterized by inflammatory lesion in the skeletal muscles. The representatives of this group are traditionally considered to be polymyositis (PM), dermatomyositis (DM), and inclusion-body myositis. The authors detail the history of classification criteria for IIM from those proposed by T.A. Medsger et al. (1970) relying on its clinical picture, laboratory data and instrumental findings, as well as the criteria (including the first introduced exclusion ones) elaborated by A. Bohan and J.B. Peter in 1975, which remain fundamental in both clinical practice and researches. The basis for the clinical and serological criteria proposed by Y. Troyanov et al. (2005) for IIM is the identification of myositis-overlap syndromes. The classificational (subtype identification) and therapeutic value of the criteria based on clinical and serological characteristics was supported by the Hungarian investigators A. Vancsa et al. (2010) who investigated the relationship between the clinical and therapeutic characteristics of IIM and positivity for myositis-specific and myositis-associated antibodies. The criteria developed by M.C. Dalakas (1991, 2003) are based on the specific immunopathological features of a histological pattern, which allow the differentiation of DM, PM, and inclusion-body myositis from other myopathic syndromes. The 2004 European Neuromuscular Center (ENMC) criteria first identify necrotizing autoimmune myopathy and nonspecific myositis as individual subtypes. The serological classification of IIM, which is based on the assessment of autoantibodies that play an important role in the pathogenesis of the disease, is of indubitable interest. There is an obvious need for the correct and timely diagnosis of both IIM as a whole and its subtypes in particular, which is complicated by the heterogeneity of the latter. The proposed approaches to diagnosing and classifying IIM have their advantages and disadvantages so that work in this direction is yet to be under way.

**Key words:** idiopathic inflammatory myopathies; diagnostic criteria; polymyositis; dermatomyositis.

**Contact:** Olga Alekseyevna Antelava; [antelavao@gmail.com](mailto:antelavao@gmail.com)

**For reference:** Antelava OA, Radenska-Lopovok SG, Nasonov EL. Diagnostic criteria for idiopathic inflammatory myopathies. Problems of their optimization. Modern Rheumatology Journal. 2014;(3):56–65.

**DOI:** <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2014-3-56-65>

Идиопатические воспалительные миопатии (ИВМ) представляют собой группу редких аутоиммунных гетерогенных заболеваний, характеризующихся воспалительным поражением скелетной мускулатуры [1, 2]. Основными представителями этой группы традиционно считаются: полимиозит (ПМ), дерматомиозит (ДМ) и миозит с включениями [3].

Наряду с ПМ и ДМ в группу ИВМ входят ювенильный ДМ (ЮДМ), онкомиозит и миозит, ассоциирующийся с системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ), – «перекрестный (overlap) синдром» [4]. Так, признаки миопатии могут присутствовать в клинической картине системной склеродермии (ССД), системной красной волчанки (СКВ), ревматоидного артрита (РА), синдрома Шёгрена и системных васкулитов [5].

Каждый подтип ИВМ обладает собственными клиническими особенностями (манифестация, течение болезни, ответ на терапию глюкокортикоидами – ГК), определяемыми патогенетическими механизмами.

В то же время воспаление мышечной ткани (миозит) может не только иметь аутоиммунное происхождение, но и наблюдаться при других патологических состояниях, например инфекциях (инфекционные миозиты), интоксикациях (токсический миозит), что диктует необходимость проведения тщательной дифференциальной диагностики.

Очевидна актуальность правильной постановки диагноза ИВМ и определения его подтипа, поскольку морфологическая и фенотипическая принадлежность каждого состояния диктует определенный подход к фармакотерапии.

Проблема диагностических критериев ИВМ остается предметом дискуссий и широко обсуждается в медицинской литературе, что связано с неомогенностью подгрупп как по клиническим, лабораторным, морфологическим признакам, так и по ответу на терапию.

История разработки классификационных критериев ИВМ начинается с 1970 г., когда Т.А. Medsger и соавт. [6] предложили критерии, опирающиеся на клиническую картину (мышечная слабость), лабораторные данные (повышение уровня креатинфосфокиназы – КФК), электромиографическое (ЭМГ) исследование с использованием игольчатых электродов, характерные воспалительные морфологические изменения и на отсутствие эффективности ГК. Далее последовали в целом схожие критерии R. De Vere и W.G. Bradley 1975 г. [7], отличающиеся, однако, от предыдущих наличием «миалгии» как дополнительного к мышечной слабости симптома и отсутствием оценки эффективности ГК как критериального признака.

Тогда же, в 1975 г., были предложены критерии A. Bohan и J.V. Peter [8, 9], которые, несмотря на множество и поликомпонентность следующих критериев ПМ/ДМ, остаются основополагающими как в клинической практике, так и в научных исследованиях. Помимо основных, авторами впервые предложены критерии исключения (других возможных причин миопатии, актуальность которых впоследствии подчеркивали M.C. Dalakas [10], J.E. Hoogendijk и соавт. 2004 [11]).

В дальнейшем, с учетом расширения знаний об особенностях патогенеза, выявления миозит-специфических антител и характерных для каждого подтипа гистопатологических черт, менялась расстановка акцентов при взгляде на классификационные критерии ИВМ [12].

В зависимости от приоритетов исследователей критерии базировались на клинических, клинико-серологических, иммуногистохимических и морфологических признаках, позволяющих классифицировать субфенотипы соответствующим мнению авторов образом:

- Т.А. Medsger и соавт., 1970 [6] – ИВМ;
- R. De Vere и W.G. Bradley, 1975 [7] – ПМ/ДМ;
- A. Bohan и J.V. Peter, 1975 [8, 9] – ПМ/ДМ;
- M.C. Dalakas, 1991 [10] – ПМ/ДМ/миозит с включениями;
- R.C. Griggs и соавт., 1995 [13] – миозит с включениями;
- K. Tanimoto и соавт., 1995 [14] – ПМ/ДМ;
- I.N. Targoff и соавт., 1997 [15] – ИВМ;
- F.L. Mastaglia и B.A. Phillips, 2002 [16] – ПМ/ДМ/миозит с включениями;
- R.D. Sontheimer, 2002 [17] – амиопатический ДМ;
- M.F. van der Meulen и соавт., 2003 [18] – ПМ/ДМ и др.;
- M.S. Dalakas и R. Hohlfield, 2003 [2] – ПМ/ДМ;
- J.E. Hoogendijk и соавт. 119<sup>th</sup> ENMC international workshop, 2004 [11] – ПМ/ДМ/миозит с включениями, некротизирующий миозит, амиопатический миозит;
- Y. Troyanov и соавт. 2005 [19] – overlap-синдром;
- J. Solomon и соавт., 2011 [20] – предварительные критерии АСС;
- D. Hilton-Jones и соавт., 2010 [21] – миозит с включениями.

Основные характеристики существующих критериев суммированы в табл. 1 [22].

Определенный интерес и обсуждение среди ученых вызвали клинико-серологические критерии ИВМ Y. Troyanov и соавт. 2005 г. [19]. Авторы сравнивают оригинальные критерии Bohan и Peter 1975 года с двумя предложенными ими классификационными системами, в основе которых лежит выделение перекрестных overlap-синдромов миозита. Материал базировался на обследовании 100 пациентов из Канады и Франции. На первом этапе исследования (I система – клиническая) overlap-миозит определялся как сочетание критериев Bohan и Peter хотя бы с одним клиническим признаком (например, полиартрит, феномен Рейно, склеродактилия/склеродермия, нарушение моторики пищевода). Последующая интеграция результатов серологического исследования у этих пациентов, привела к разработке II (клинико-серологической) системы, базирующейся на присутствии хотя бы одной клинической черты и/или позитивности по миозит-ассоциированным/специфическим антителам [антисинтетазные, anti-signal recognition particle (SRP), systemic sclerosis-associated, и ANA]. Согласно модифицированной системе Y. Troyanov и соавт. [19], overlap-миозит наблюдается у 67% больных ИВМ, что значительно превышает показатели его диагностики, опирающиеся на критерии Bohan и Peter (24%). Вместе с тем определение overlap-миозита по Y. Troyanov и соавт. позволяет выделить больных с изолированным (так называемым чистым) ПМ, тогда частота его диагностики снижается до 9% от общего числа больных ИВМ, по сравнению с 45% по критериям Bohan и Peter.

Выделение вышеописанных субтипов ИВМ, по мнению авторов, имеет терапевтическое и прогностическое значение. Так, ПМ встречается у пациентов более старшего возраста, характеризуется хроническим течением и высоким уровнем рефрактерности к терапии ГК (50%); тогда как ДМ – более высокой чувствительностью к терапии ГК

О Б З О Р Ы

Таблица 1. Диагностические критерии ПМ/ДМ

Критерии	Характеристика	Комментарии
Т.А. Medsger и соавт., 1970 г. [6]	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Мышечная слабость</li> <li>2. Воспалительная морфологическая картина</li> <li>3. Типичная ЭМГ-триада</li> <li>4. Повышение уровня «мышечных» ферментов (в первую очередь КФК)</li> <li>5. Положительный «ответ» на ГК</li> </ol>	
R. De Vere и W.G. Bradley, 1975 г. [7]	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Мышечная слабость</li> <li>2. Воспалительная морфологическая картина</li> <li>3. Типичная ЭМГ-триада</li> <li>4. Повышение уровня «мышечных» ферментов</li> <li>5. Миалгия и болезненность при пальпации болевых точек</li> </ol>	
A. Bohan и J.V. Peter, 1975 г. [8, 9] <i>Впервые введены критерии исключения!</i>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Симметричная слабость, обычно прогрессирующая с проксимальных отделов конечностей</li> <li>2. Морфологические изменения, свидетельствующие о миозите: некроз мышечных волокон I и II типа, фагоцитоз, дегенерация и регенерация, изменение размеров мышечных волокон, эндомизиальные, перимизиальные, периваскулярные или интерстициальные мононуклеарные клетки</li> <li>3. Повышение уровня сывороточных «мышечных» ферментов: КФК, альдолазы, ЛДГ, трансаминаз (АСТ/АЛТ)</li> <li>4. ЭМГ-признаки воспалительной миопатии – триада: короткие, низкоамплитудные потенциалы двигательных единиц; потенциалы фибрилляции в состоянии мышечного расслабления и высокочастотные повторяющиеся разряды</li> <li>5. Характерные для ДМ кожные изменения</li> </ol>	<p>Достоверный ПМ – п. 1–4                      Вероятный ПМ – 3 из п. 1–4                      Возможный ПМ – 2 из п. 1–4                      Достоверный ДМ – сыпь + 3 любых критерия                      Вероятный ДМ – сыпь + 2 любых критерия                      Возможный ДМ – сыпь + 1 критерий</p>
M.C. Dalakas, 1991 г. [10] <i>(основаны на критериях A. Bohan и J.V. Peter 1975 г. с акцентом на морфологическую характеристику)</i>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Прогрессирующая проксимальная мышечная слабость больше, чем дистальная, развивающаяся в течение нескольких недель или месяцев. Исключается поражение мышц лица и глаз</li> <li>2. Кожная сыпь + кальциноз</li> <li>3. Характерная для каждого субтипа (ПМ/ДМ/миозит с включениями) морфологическая картина:                      ДМ: некроз, фагоцитоз, регенерация, перифасцикулярная атрофия (50–90%). Воспалительные перифасциальные периваскулярные инфильтраты, эндотелиальная гиперплазия с тубулоретикулярными структурами. Облитерация капилляров                      ПМ: CD8+ лимфоцитарная инвазия ненекротизированных мышечных волокон, экспрессирующих HLA I класса гистосовместимости</li> </ol>	<p>Достоверный – наличие всех признаков                      Вероятный – все признаки, кроме гистологических</p>
K. Tanimoto, 1995 г. [14]	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Гелиотропная сыпь, папулы или линейная эритема Готтмана на разгибательных поверхностях</li> <li>2. Проксимальная мышечная слабость</li> <li>3. Миалгии при пальпации или спонтанные миалгии</li> <li>4. Повышение уровня КФК или альдолазы</li> <li>5. Характерная ЭМГ-триада</li> <li>6. Анти-Jo1-аутоантитела</li> <li>7. Недеструктивный артрит или артралгии</li> <li>8. Признаки системного воспаления (лихорадка, СОЭ, уровень СРБ)</li> <li>9. Биопсия мышц свидетельствует о миозите (воспалительный инфильтрат с дегенерацией или некрозом мышечных волокон, активный фагоцитоз или активная регенерация)</li> </ol>	<p>Достоверный ПМ – 4 признака без сыпи, чувствительность 99% (180 больных из 182), специфичность ПМ и ДМ 95%                      Достоверный ДМ – сыпь + 4 других признака, чувствительность 94%</p>
I.N. Targoff, 1997 г. [15]	<p><b>Исключить все невоспалительные миопатии!</b>                      Наличие 5 критериев A. Bohan и J.V. Peter 1975 г. (должны присутствовать гелиотропная сыпь и эритема Готтмана + <b>любое из миозит-специфических аутоантител</b>)                      Определенный ПМ/ДМ = любые 4 из 6                      Вероятный ПМ/ДМ = любые 3 из 6                      Возможный ПМ/ДМ = любые 2 из 6</p>	<p>ДМ определяется при наличии характерной кожной сыпи  <b>Миозит с включениями</b> – соответственно критериям R.C. Griggs и соавт. 1995 г.  <b>ЮДМ</b> определяется возрастом начала до 18 лет  <b>АДМ</b> – по критериям R.D. Sontheimer 2002 г.                      Необходимы дальнейшие исследования для разработки новых критериев с учетом конкретных симптомов, морфологических, МРТ-признаков и генетических маркеров (HLA-DR3)</p>
M.C. Dalakas и R. Hohlfield, 2003 г. [2] <i>(основаны на иммуноги-</i>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Подостро нарастающая проксимальная мышечная слабость</li> <li>2. Повышение сывороточного уровня «мышечных» ферментов</li> <li>3. Характерная для каждого субтипа морфологическая картина</li> </ol>	<p>Достоверный ПМ – критерии 1 и 2 + воспалительная морфологическая картина с комплексом</p>

О Б З О Р Ы

Критерии	Характеристика	Комментарии
<i>стохимических особенностей ИВМ)</i>	4. Типичная кожная сыпь	CD8/МНС I отсутствие вакуолей Вероятный ПМ – критерии 1 и 2 + морфологическая картина, демонстрирующая экспрессию МНС I класса без Т-клеток или вакуолей Достоверный ДМ – сыпь + характерная мышечная биопсия Вероятный ДМ – отсутствие сыпи + характерная мышечная биопсия АДМ – сыпь без мышечной слабости
M.F. van der Meulen и соавт., 2003 г. [18]	<b>Достоверный ПМ</b> – повышение КФК более чем в 2 раза, мононуклеарные клетки, окружающие (в идеале - инвазирующие) эндомизимальные мышечные волокна <b>Достоверный ДМ</b> – типичная сыпь + перифасцикулярная атрофия мышечных волокон <b>Неспецифический миозит</b> – перимизимальная или перифасцикулярная инфильтрация мононуклеарами без эндомизимальных мононуклеаров или перифасцикулярной артрофирии или сыпи <b>Возможный миозит</b> – повышение уровня КФК в 2 раза и менее и некротизирующая миопатия с небольшим количеством или полным отсутствием мононуклеаров	<i>Каждая категория разделяется на изолированный миозит, миозит в рамках СЗСТ, или миозит, ассоциированный с онкопатологией</i>  ПМ является в большой степени диагнозом исключения (при исключении других форм миозита)
J. Solomon и соавт., 2011 г. [20] ( <i>предварительные критерии</i> )	<b>Большие критерии:</b> 1. Интерстициальное поражение легких (не связанное с влиянием окружающей среды, профессиональной деятельностью, приемом лекарств) 2. ПМ/ДМ согласно критериям Bohan и Peter 1975 <b>Малые критерии:</b> 1. Артриты 2. Феномен Рейно 3. «Рука механика»	Диагноз АСС устанавливается на основании наличия антисинтетазных антител в сочетании с 2 большими или 1 большим и 2 малыми критериями

**Примечание.** ЛДГ – лактатдегидрогеназа, АСТ – аспартатаминотрансфераза, АЛТ – аланинаминотрансфераза.

(87%) и хроническим течением (92%). Overlap-миозиты характеризуются, как и ДМ, хорошим ответом на ГК (89–100%), при этом позитивность по антисинтетазным, SRP-антителам и нуклеопоринам ассоциируется с хроническим течением болезни, а позитивность по U1-RNP, PM-SCL и Ku-антителам – с однофазным ее течением.

Классификационное (выделение субтипов) и терапевтическое значение критериев, основанных на клинико-серологической характеристике, поддержано венгерскими исследователями A. Vancsa и соавт. [23]. Авторами изучена связь клинических и терапевтических характеристик ИВМ с позитивностью по миозит-специфическим и миозит-ассоциированным антителам (анти-Jo1, анти-PL7, анти-PL12, анти-Mi2, анти-SRP, ANA, антицентромерным антителам к топоизомеразе I, анти-PM-Scl, анти-Ku, анти-SS-A, анти-SS-B, анти-U1-RNP). Из обследованных пациентов с ревматическими заболеваниями (n=169) 39 (23,1%) имели overlap-синдромы с миозитом: ССД (n=13), РА (n=12), СКВ (n=5), синдром Шёгрена (n=9). При этом еще у 11 больных с клинической картиной ПМ выявлены миозит-ассоциированные антитела, тогда как, согласно критериям Y. Tziouanov и соавт., это классифицируется как overlap-синдром с миозитом, и доля таких пациентов составила бы 29,6%. Миозит является наиболее распространенной формой при перекрестных синдромах (87,2%), а ССД – наиболее часто встречающимся заболеванием, связанным с миозитом (33,3%). Позитивность по ANA наблюдалась у 25,4% больных ПМ и у 61,5% больных с overlap-миозитом. В целом позитивность по аутоантителам наблюдалась у 39,6% больных с миозитом, в том числе у 18,3% – по

анти-Jo1 и коррелировала с рецидивирующим (многофазным) течением болезни.

В то же время критерии Y. Tziouanov и соавт. «размывают» традиционное понятие overlap-синдрома и фактически переводят антисинтетазный синдром (АСС) в разряд overlap-миозита, что, по мнению M.C. Dalakas [10], диктует необходимость гистологической верификации диагноза. Так, критерии, предложенные M.C. Dalakas в 1991 г. и обновленные им в 2003 г. [2, 10], основываются на специфических иммунопатологических особенностях гистологической картины, позволяющих дифференцировать ДМ и ПМ, а также миозит с включениями от других миопатических синдромов. Согласно этой классификации, комплекс HLA I/CD8 должен быть использован в качестве специфического маркера для дифференциации ПМ от других мышечных заболеваний, в частности миодистрофий. По мнению M.C. Dalakas, воспалительный инфильтрат при достоверном ПМ должен иметь инвазию CD8+Т-лимфоцитами некротизированных мышечных волокон, экспрессирующих HLA I класса гистосовместимости при отсутствии вакуолей, характерных для миозита с включениями. Достоверный диагноз ДМ по M.C. Dalakas ставят на основании микроангиопатии кожи и мышечной ткани с активацией и отложением комплемента, вызывающего лизис эндомизимальных капилляров и ишемию мышечной ткани. В мышечных биоптатах определяют перифасцикулярную атрофию и воспалительные клеточные инфильтраты. В случае отсутствия кожных изменений в сочетании с характерной для ДМ морфологической картиной диагностируется «вероятный» ДМ. При наличии же типичных для ДМ высыпаний, но без мышечной слабости



Таблица 2. Классификационные критерии *European Neuromuscular Centre (ENMC) 2004 г.* [11]

1. Клинические признаки	<p><i>Критерии включения</i></p> <p>(а) Начало после 18 лет, в постпубертатном периоде, однако у детей может развиваться ДМ или неспецифический миозит</p> <p>(б) Подострый или постепенный дебют (но миозит с включениями никогда не начинается подостро)</p> <p>(с) Характер слабости: симметричная проксимальная &gt; дистальная. Сгибатели шеи &gt; разгибатели шеи</p> <p>(д) Типичная для ДМ сыпь: гелиотропная периорбитальная эритема; папулы или эритема Готтрона, над проксимальными межфаланговыми и пястно-фаланговыми суставами, эритема на груди и шее (V-знак), в области верхней части спины («шаль»)</p> <p><i>Критерии исключения</i></p> <p>(а) Нехарактерные для ИВМ клинические признаки [13]: преобладание асимметричной дистальной мышечной слабости</p> <p>(б) Слабость параорбитальных мышц, изолированная дизартрия, слабость мышц разгибателей шеи &gt; сгибателей</p> <p>(с) Токсические миопатия (например, недавнее воздействие миотоксичных наркотиков), декомпенсированная эндокринопатия (гипер- или гипотиреоз, гиперпаратиреоз), амилоидоз, семейный анамнез по мышечной дистрофии или проксимальным моторным невропатиям</p>
2. Повышение уровня КФК в сыворотке крови	(а) Электромиография
3. Инструментальные признаки	<p><i>Критерии включения</i></p> <p>(I) Спонтанная активность в виде потенциалов фибрилляции, положительных острых волн или сложных повторяющихся разрядов</p> <p>(II) укорочение ПДЕ и снижение их амплитуды</p> <p><i>Критерии исключения</i></p> <p>(I) Миотонические разряды позволяют предположить миотонию/миотоническую дистрофию или каналопатию</p> <p>(II) Высокоамплитудные ПДЕ увеличенной длительности</p> <p>(III) Отсутствие ЭМГ-изменений</p> <p>(б) МРТ: диффузный или пятнистый повышенный сигнал (отек) мышечной ткани в режиме STIR</p>
4. Морфологические признаки включения и исключения	<p>(с) Миозит-специфические антитела в сыворотке</p> <p>(а) Воспалительный инфильтрат (Т-клетки) в эндомизии, окружающий и инвазирующий ненекротизированные мышечные волокна</p> <p>(б) CD8+Т-клетки в эндомизии, окружающие (без достоверной инвазии) ненекротизированные мышечные волокна или повсеместная экспрессия антигенов HLA I класса</p> <p>(с) Перифасциальная атрофия</p> <p>(д) Отложение мембраноатакующего комплекса в капиллярах, или уменьшение плотности капилляров, или тубуло-ретикулярные включения в эндотелиальных клетках, или экспрессия HLA I класса на перифасциальных волокнах</p> <p>(е) Периваскулярный, перимизимальный воспалительный клеточный инфильтрат</p> <p>(ф) Небольшое количество CD8+Т-клеточных инфильтратов в эндомизии, которые четко не окружают и не инвазируют мышечные волокна</p> <p>(г) Множество некротизированных мышечных волокон – главная морфологическая черта. Скудные скопления воспалительных клеток периваскулярно, перимизимально или их полное отсутствие. Отложение мембраноатакующего комплекса на эндотелиальной мембране капилляров, но малое количество или отсутствие тубуло-ретикулярных структур</p> <p>(h) Вакуоли с очерченными краями, «рваные» красные волокна, цитохромоксидазонегативные волокна позволяют предположить миозит с включениями</p> <p>(i) Отложение мембраноатакующего комплекса на саркомере ненекротизированных волокон и другие указания на мышечные дистрофии с иммунопатологией</p>

*Примечание.* ПДЕ – потенциалы двигательных единиц.

рассматривается диагноз амиопатического ДМ (АДМ). При миозите с включениями, как и при ПМ, определяется комплекс HLA I/CD8 в сочетании с амилоидными отложениями в вакуолях.

Таким образом, согласно клинико-серологическим критериям Y. Trounoup и соавт. и строгим гистологическим критериям M.C. Dalakas, ПМ является наиболее редкой формой ИВМ. Эти данные послужили поводом для анализа разными авторами частоты различных подтипов ИВМ. Так, M.F. van der Meulen и соавт. [18] в ретроспективном исследовании 165 больных с миозитом показали, что ПМ, характеризующийся наличием мононуклеаров, окружающих и преимущественно инвазирующих ненекротизированные мышечные волокна, определялся только у 6% больных, а ДМ, характеризующийся типичными кожными проявлениями

в сочетании с перифасциальной мышечной атрофией, диагностировался у 36%. У 39% пациентов оставался диагноз «неопределенного» миозита с перимизимальным или периваскулярным лимфоцитарным инфильтратом, у 19% больных был «возможный» миозит, или невоспалительная некротизирующая миопатия. В связи с этим I.M. Bronner и соавт. [24] делают вывод о гипердиагностике ПМ в более ранних исследованиях. По данным A.A. Amato и R.C. Griggs [25], многим больным с первоначальным диагнозом ПМ в дальнейшем был установлен другой диагноз: ДМ, СЗСТ, миозит с включениями или прогрессирующая мышечная дистрофия.

Однако критерии M.C. Dalakas остаются несовершенными с практической точки зрения в связи со сложностью рутинного использования иммуногистохимического ана-

## О Б З О Р Ы

Таблица 3. Классификационные критерии *European Neuromuscular Centre (ENMC) 2004 г.* Интерпретация данных [11]

<i>Полимиозит</i>	
Достоверный ПМ	1. Все клинические критерии, за исключением сыпи 2. Повышение уровня КФК 3. Мышечная биопсия включает «а» и не исключает «с, d, h, i»
Вероятный ПМ	1. Все клинические критерии, за исключением сыпи 2. Повышение уровня КФК 3. Другие лабораторные критерии (1 из 3) 4. Мышечная биопсия включает «b» и не исключает «с, d, g, h, i»
<i>Дерматомиозит</i>	
Достоверный ДМ	1. Все клинические критерии 2. Мышечная биопсия «с»
Вероятный ДМ	1. Все клинические критерии 2. Мышечная биопсия «d» или «e», или повышение уровня КФК, или 1 из 3 других лабораторных критериев
АДМ	1. Типичные для ДМ кожные изменения (гелиотропная сыпь, «декольте», «шаль», симптом/папулы Готтрона) 2. Биопсия кожи: редукция капиллярной сети, отложение мембраноатакующего комплекса на капиллярах и вдоль дермально-эпидермального соединения, вариабельная кератиноцитозная картина мембраноатакующего комплекса 3. Отсутствие мышечной слабости 4. Нормальный уровень КФК 5. Отсутствие изменений при ЭМГ 6. Биопсия мышцы не соответствует вероятному или достоверному ДМ
Возможный ДМ без поражения кожи	1. Все клинические критерии, за исключением кожной патологии 2. Повышение уровня КФК 3. Другие лабораторные критерии (1 из 3) 4. Мышечная биопсия включает «с» или «d» и исключает все остальные
Неспецифический миозит	1. Все клинические критерии за исключением сыпи 2. Повышение уровня КФК 3. Другие лабораторные критерии (1 из 3). 4. Критерии мышечной биопсии, включают «e» или «f» и исключают все остальные
Иммуноопосредованная некротизирующая миопатия	1. Все клинические критерии, за исключением сыпи 2. Повышение уровня КФК 3. Другие лабораторные критерии (1 из 3) 4. Мышечная биопсия включает «g» и исключает все остальные

лиза и трудностью классификации пациентов в случае недостаточной информативности морфологического материала [25–28].

FW. Miiller и соавт. [29] утверждают, что строгие диагностические критерии ИВМ, базирующиеся, в основном, на гистологических данных, оставляют большинство больных с неустановленным диагнозом, что потенциально исключает эффективную терапию. A.N. Ваег [30] выражает сомнение в преимуществе классификации, базирующейся исключительно на специфических морфологических критериях, поскольку у некоторых больных с клинически очевидным ПМ отсутствуют мононуклеары в биоптате, несмотря на наличие некротизированных мышечных волокон. Примечательно, что таким больным, по мнению автора, несмотря на отсутствие/недостаток мононуклеаров в инфильтрате, при наличии клинической картины миозита требуется своевременное назначение ГК. Так, J. De Vleesker и соавт. [31] описывают больного с хронической некротизирующей миопатией, отвечающего на ГК. При этом наряду с минимальным воспалением в биоптате мышечной ткани присутствовали отложение мембраноатакующего комплекса на стенках сосудов и экспрессия HLA I класса на всех мышечных волокнах. Авторы считают, что отсутствие воспалительных морфологических изме-

нений не должно исключать диагностику аутоиммунной воспалительной миопатии.

В критериях ENMC 2004 г. [11] (табл. 2, 3) впервые выделены аутоиммунная некротизирующая миопатия и неспецифический миозит как отдельные субтипы. Аутоиммунная некротизирующая миопатия характеризуется множеством некротизированных мышечных волокон, скудными периваскулярными и перимизиальными скоплениями воспалительных клеток (или их полным отсутствием), отложением мембраноатакующего комплекса на эндотелиальной мембране капилляров при малом количестве или отсутствии тубулоретикулярных структур. Для неспецифического миозита характерны присутствие периваскулярного, перимизиального воспалительного клеточного инфильтрата и небольшое количество CD8+ Т-клеточных инфильтратов в эндомиозии, которые четко не окружают и не инвазируют мышечные волокна. При этом сохраняются все традиционные клинико-лабораторные признаки.

Несомненный клинический интерес представляет серологическая классификация ИВМ (табл. 4), которая базируется на оценке аутоантител, играющих важную роль в патогенезе. Серологическая характеристика ИВМ определяет фенотипические субтипы пациентов, которые разли-

## О Б З О Р Ы

Таблица 4. Клинический профиль миозит-специфических антител [45]

Антитела, распространенность при ПМ/ДМ	Антигены	HLA	Клинические ассоциации
<i>Антисинтетазные антитела (20–25%)</i>			
Анти-Jo1, 20%	Histidyl tRNA synthetase	C*04 DRB1*0701 DQA1*0201	Острый тяжелый чаще ПМ, чем ДМ или overlap-синдром (57% против 28%), в клинической картине могут преобладать ИЗЛ, лихорадка (35–70%), симметричный неэрозивный артрит (57–100%), феномен Рейно (60%), «рука механика» (20–70%), дебют чаще весной, неполный ответ на ГК, частые обострения на фоне снижения дозы ГК. прогноз неблагоприятный, 5-летняя выживаемость 70%
Анти-PL7, 5–10%*	Threonyl tRNA synthetase	C*0304 DRB1*1501 DQA1*0501	
Анти-PL12, 1–5%*	Alanyl tRNA synthetase	DR3 – 91% DQ2 – 80%	
Анти-OJ, 1–5%*	Isoleucyl tRNA synthetase	DRw 52	
Анти-EJ, <5%*	Glycyl tRNA synthetase		
Анти-KS, 1–5%*	Asparaginylyl tRNA synthetase		
Анти-YRS, <1%	Tyrosyl tRNA synthetase		
Анти-Zo, 1%**	Phenylalanyl tRNA synthetase		
<i>Другие миозит-специфические антитела</i>			
Анти-SRP, <1–5%	SRP – intracytoplasmic protein translocation	B*5001 DQA1*0104	ПМ, острое начало тяжелого некротического миозита, поражение сердца, плохой ответ на ГК, высокая смертность <i>Наиболее часто у женщин негроидной расы</i>
Анти-Mi2, 20–30%	Helicase protein, 220 кДа	DR 7 DQB1*0701	ДМ, яркие кожные изменения («декольте», «шаль», эритема Готтрона), низкий риск ИЗЛ, хороший ответ на ГК

*Примечание.* \* – АСС: ИЗЛ > миозит; \*\* – АСС; рецидивирующее ИЗЛ.

чаются как по дебюту и течению болезни, так по ответу на терапию ГК [32, 33]. Наиболее изученными генетическими маркерами ИВМ являются HLA аллели. Особое место среди серологических подтипов ИВМ занимает АСС, для которого характерно интерстициальное заболевание легких (ИЗЛ), вплоть до тяжелого быстро прогрессирующего фиброзирующего альвеолита, определяющего прогноз болезни и терапевтическую тактику. В 2011 г. J. Solomon и соавт. [20] предложены предварительные критерии АСС (см. табл. 1).

**Спорадический миозит с включениями (inclusion body myositis – ИВМ)** традиционно классифицируется как ИВМ, он имеет ряд особенностей, отличающих его от других воспалительных миопатий. Важнейшими из них являются селективность вовлечения определенных групп мышц, медленно прогрессирующая слабость преимущественно дистальных отделов конечностей и плохой ответ на ГК и другие иммуносупрессанты, которые, как правило, эффективны при ПМ/ДМ [34–40]. Особенностью миозита с включениями является асимметрия амиотрофии, более заметная на недоминирующей стороне глубоких (дистальных) сгибателей пальцев руки (до 82%). Критерии миозита с включениями предложены R.C. Griggs в 1995 г. [13], M.C. Dalakas в 1991 г. [10], F.L. Mastaglia и соавт. в 2002 г. [16] и модифицированы D. Hilton-Jones и соавт. в 2010 г. [21] (табл. 5).

Проблема кожных изменений при ДМ актуальна не только в ревматологической, но и в дерматологической практике, особенно в случае отсутствия у пациентов характерной мышечной слабости. В 1991 г. дерматологи R.L. Euweg и R.D. Sontheimer [41] обратили внимание на существование

амиопатического варианта ДМ (АДМ), хотя этот термин был предложен еще в 1971 г. ревматологом С. Pearson [42]. В 2002 г. R.D. Sontheimer [17] предложил кожные критерии АДМ (табл. 6). ДМ разделен автором на классический ДМ и клинический амиопатический ДМ (КАДМ), которые объединяют специфические кожные и капилляроскопические изменения, однако КАДМ свойственно отсутствие клинически значимого снижения мышечной силы и повышения уровня КФК [43]. Таким образом, КАДМ выделяется в отдельный субфенотип. Термин КАДМ применим к пациентам либо с АДМ (amyopathic DM – АДМ), либо с гипоамиопатическим вариантом ДМ [44].

Диагноз АДМ допускается в случае присутствия характерных кожных проявлений классического ДМ в течение не менее чем 6 мес, без клинических признаков мышечной слабости и повышения уровня КФК, при условии исключения терапии ГК и иммуносупрессантами по крайней мере в течение 2 мес до появления сыпи или 6 мес после, а также предшествующего применения каких-либо препаратов, способствующих появлению ДМ-подобных изменений кожи.

Таким образом, очевидна необходимость правильной и своевременной диагностики как ИВМ в целом, так и его субтипов в частности, которая осложняется неоднородностью последних. Предлагаемые подходы к диагностике и классификации ИВМ имеют свои преимущества и недостатки (табл. 7), что связано с клинико-морфологической и серологической неоднородностью подгрупп, что требует проведения дальнейшего поиска корреляции вышеуказанных характеристик с фенотипическими.

О Б З О Р Ы

Таблица 5. Критерии миозита с включениями [13]

А. Клинические	1. Длительность >6 мес 2. Возраст начала – старше 30 лет 3. Слабость: сгибателей пальцев сгибателей запястья и пальцев ≥ разгибателей квадрицепсов ≤ 4 балла (по 5-балльной шкале)
В. Лабораторные	1. Незначительное повышение уровня КФК 2. Морфология: инвазия мононуклеарными воспалительными клетками некротизированных мышечных волокон вакуолизированные мышечные волокна, или внутриклеточные отложения депозитов амилоида, или тубулофиламенты (15–18 нм) при электронной микроскопии 3. ЭМГ: характерная для воспалительной миопатии, однако может наблюдаться увеличение длительности ПДЕ, что не исключает диагноза миозита с включениями
С. Семейный анамнез	Редко наблюдается в семьях, что отличает его от наследственной невоспалительной миопатии с включениями (hereditary inclusion body myopathy without inflammation – наследственный миозит с включениями без воспаления). Для постановки диагноза семейного миозита с включениями требуется включение специального и воспалительного компонентов по биопсии мышц в дополнение к вакуолизированным мышечным волокнам, внутриклеточному (в пределах мышечных волокон) амилоиду и тубулофиламентов (15–18 нм)
<b>Ассоциированные заболевания</b> Миозит с включениями может сочетаться с различными, особенно иммуноопосредованными, заболеваниями. Диагноз не исключается при соответствии диагностическим критериям (ниже)	
Достоверный миозит с включениями	<b>Диагностические критерии миозита с включениями</b> Характерная морфологическая картина, включая инфильтрацию некротизированных мышечных волокон мононуклеарами, вакуолизированные мышечные волокна и внутриклеточные (в пределах мышечных волокон) отложения амилоида или тубулофиламентов (15–18 нм) <i>Ни одной из клинических и лабораторных черт не требуется, если больной отвечает гистологическим критериям</i>
Возможный миозит с включениями	На биопсии – только воспаление и инвазия некротизированных мышечных волокон мононуклеарами, отсутствие вакуолей, амилоида или тубулофиллярных структур при электронной микроскопии <i>Диагноз может быть поставлен в случае соответствия (всем клиническим (А – 1, 2, 3) 2 лабораторным критериям (В – 1, 3)</i>

Таблица 6. Критерии АДМ [17]

«Большие» кожные критерии	«Гелиотропная сыпь» Папулы Готтрона Признак Готтрона, характерный для ДМ
«Малые» кожные критерии	Эритема (с гиперкератозом, пигментацией и/или телеангиэктазиями или без них), расположенная на: – голове и/или по передней линии роста волос – скуловой области, на лице, и/или лбу, и/или подбородке – V-области шеи и/или верхней части спины (открытой зоне «воротника») – затылочной области и/или задней поверхности плеч (симптом «шали») – разгибательных поверхностях плеч и/или предплечий – боковой поверхности бедер и/или бедрах – медиальной поверхности лодыжек Линейные высыпания в области разгибателей сухожилий верхних конечностей Околоногтевые телеангиэктазии
Вовлечение каждой из перечисленных областей квалифицируется как один «малый» критерий	Околоногтевые телеангиэктазии, и/или кровоизлияния/инфаркты, и/или дистрофические области кутикулы Пойкилодерма (гиперпигментация, гипопигментация, телеангиэктазии, поверхностная атрофия) «Рука механика» Кальциноз Кожные язвы Зуд и/или ощущение жжения



## О Б З О Р Ы

Таблица 7. Анализ основных критериев [46, 47]

Авторы	Преимущества	Недостатки	Чувствительность	Специфичность
А. Bohan и J.B. Peter, 1975 г. [8, 9]	Полезны для скрининга. Используются в клинических испытаниях	Нет описания отличий ПМ от миозита с включениями и миодистрофии	94,3%	29,4%
М.С. Dalakas и R. Hohfeld, 2003 г. [2]	Очень высокая специфичность. Учитываются пациенты с АДМ. Точное определение гистологических особенностей	Низкая чувствительность некоторых параметров. Не учитываются миозит-специфические аутоантитела	77,1%	99,9%
ENMC, 2004 г. [11]	Учитываются миозит-специфические аутоантитела. Четкое определение гистологических особенностей	Overlap-миозит и паранеопластический ДМ не рассматриваются. Подходят для использования в клинической практике	71,4%	82,4%

## Л И Т Е Р А Т У Р А

- Антелава ОА, Насонов ЕЛ. Идиопатические воспалительные миопатии. В кн.: Ревматология. Национальное Руководство. Под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2008. С. 502–16. [Antelava OA, Nasonov EL. Idiopathic inflammatory myopathies. In: *Revmatologiya. Natsional'noe Rukovodstvo* [Rheumatology. National Guide]. Nasonov EL, Nasonova VA, editors Moscow: GEOTAR-Media; 2008. P. 502–16.]
- Dalakas MC, Hohfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet*. 2003;362(9388):971–82. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)14368-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(03)14368-1).
- Dalakas M. Mechanisms of disease: signaling pathways and immunobiology of inflammatory myopathies. *Nat Clin Pract Rheumatol*. 2006;2(4):219–27. DOI: <http://dx.doi.org/10.1038/ncprheum0140>.
- Насонов ЕЛ, Штутман ВЗ, Саложин КВ и др. Клинико-иммунологическая гетерогенность идиопатических воспалительных миопатий. Клиническая медицина. 1995;73(2):3–8. [Nasonov EL, Shtutman VZ, Salozhin KV, et al. Kliniko-immunologicheskoy heterogeneity of idiopathic inflammatory myopathies. *Klinicheskaya meditsina*. 1995;73(2):3–8. (In Russ.)]
- Насонов ЕЛ, редактор. Клинические рекомендации. Ревматология. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2008. 288 с. [Nasonov EL, editor. *Klinicheskie rekomendatsii. Revmatologiya* [Clinical recommendations. Rheumatology]. Moscow: GEOTAR-Media; 2008. 288 p.]
- Medsger T.A., Bjerrum KB, Braga S, et al. The epidemiology of polymyositis. *Am J Med*. 1970;48:715–23. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9343\(70\)80006-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9343(70)80006-7).
- De Vere R, Bradley WG. Polymyositis: its presentation, morbidity and mortality. *Brain*. 1975;98(4):637–66. DOI: <http://dx.doi.org/10.1093/brain/98.4.637>.
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292(7):344–7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM197502132920706>.
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292(8):403–7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM197502202920807>.
- Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *Engl J Med*. 1991;325(21):1487–98. DOI: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199111213252107>.
- Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, et al. 119<sup>th</sup> ENMC international workshop: trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, 10–12 October 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord*. 2004 May;14(5):337–45. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2004.02.006>.
- Baer AN. Advances in the therapy of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol*. 2006;18(3):236–41. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/01.bor.0000218942.12236.74>.
- Griggs RC, Askanas V, DiMauro S, et al. Inclusion body myositis and myopathies. *Ann Neurol*. 1995;38(5):705–13. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ana.410380504>.
- Tanimoto K, Nakano K, Kano S, et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1995;22(4):668–74.
- Targoff IN, Miller FW, Medsger TA, et al. Classification criteria for the idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol*. 1997;9(6):527–35. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00002281-199711000-00008>.
- Mastaglia FL, Phillips BA. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification, and diagnostic criteria. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002;28(4):823–32. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0889-857X\(02\)00021-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0889-857X(02)00021-2).
- Sontheimer RD. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? *J Am Acad Dermatol*. 2002;46(4):626–36. DOI: <http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2002.120621>.
- Van der Meulen MF, Bronner IM, Hoogendijk JE, et al. Potymyositis: an over diagnosed entity. *Neurology*. 2003;61(3):316–21. DOI: <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.61.3.316>.
- Troyanov Y, Targoff IN, Thembtey JL, et al. Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies: analysis of 100 French Canadian patients. *Medicine (Baltimore)*. 2005;84(4):231–49. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/01.md.0000173991.74008.b0>.
- Solomon J, Swigris JJ, Brown KK. Myositis-related interstitial lung disease and antisynthetase syndrome. *J Bras Pneumol*. 2011;37(1):100–9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132011000100015>.
- Hilton-Jones D, Miller A, Parton M, et al. Inclusion body myositis: MRC Centre for Neuromuscular Diseases, IBM workshop, London, 13 June 2008. *Neuromuscul Disord*. 2010;20(2):142–7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2009.11.003>.
- Антелава ОА, Раденска-Лоповок СГ, Гусева НГ, Насонов ЕЛ. Современные подходы к классификационным критериям идиопатических воспалительных миопатий. Научно-практическая ревматология. 2007;(5):41–6. [Antelava OA, Radenska-Lopovok SG, Guseva NG, Nasonov EL. Modern approach to classification criteria for idiopathic inflammatory myopathies. *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Rheumatology Science and Practice*. 2007;(5):41–6. (In Russ.)]. DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/1995-4484-2007-20>.
- Vancsa A, Gergely L, Ponyi A, et al. Myositis-specific and myositis-associated antibodies in overlap myositis in comparison to primary dermatopolymyositis: Relevance

- for clinical classification: retrospective study of 169 patients. *Joint Bone Spine*. 2010 Mar;77(2):125–30. DOI: 10.1016/j.jbspin.2009.08.008. Epub 2010 Feb 25.
24. Bronner IM, Hoogendijk JE, Wintzen AR, et al. Necrotising myopathy, an unusual presentation of a steroid-responsive myopathy. *J Neurol*. 2003;250(4):480–5. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-003-1027-y>.
25. Amato AA, Griggs RC. Unicorns, dragons, polymyositis, and other mythological beasts. *Neurology*. 2003;61(3):288–9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.61.3.288>.
26. Miller FW, Rider LG, Plotz PH, et al. Diagnostic criteria for polymyositis and dermatomyositis. *Lancet*. 2003;362(9397):1762–3. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)14862-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(03)14862-3).
27. Nirmalanathan N, Holton JL, Hanna MG. Is it really myositis? A consideration of the differential diagnosis. *Curr Opin Rheum*. 2004;16(6):684–91. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/01.bor.0000143441.27065.bc>.
28. Hengstman GJ, van Engelen BG. Polymyositis, invasion of non-necrotic muscle fibres, and the art of repetition. *BMJ*. 2004;329(7480):1464–7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.329.7480.1464>.
29. Miiller FW, Rider LG, Plotz PH, et al. Polymyositis: an over diagnosed entity. *Neurology*. 2004;63(2):402. DOI: <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.63.2.402>.
30. Baer AN. Differential diagnosis of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol Rep*. 2006 Jun;8(3):178–87. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s11926-996-0023-5>.
31. De Bleecker J, Vervaeke V, van den Bergh P. Necrotizing myopathy with microvascular deposition of the complement membrane attack complex. *Clin Neuropathol*. 2004;23(2):76–9.
32. Iaccarino L, Gatto M, Bettio S, et al. Overlap connective tissue disease syndromes. *Autoimmun Rev*. 2013;12(3):363–73. DOI: 10.1016/j.autrev.2012.06.004. Epub 2012 Jun 26.
33. Ghirardello A, Bassi N, Palma L, et al. Autoantibodies in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep*. 2013;15(6):335. DOI: 10.1007/s11926-013-0335-1.
34. Phillips BA, Cala LA, Thickbroom GW, et al. Patterns of muscle involvement in inclusion body myositis: clinical and magnetic resonance imaging study. *Muscle Nerve*. 2001;24(11):1526–34. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.1178>.
35. Lotz BP, Engel AG, Nishino H, et al. Inclusion body myositis. Observations in 40 patients. *Brain*. 1989;112 (Pt 3):727–47. DOI: <http://dx.doi.org/10.1093/brain/112.3.727>.
36. Badrising UA, Maat-Schieman ML, van Houwelingen JC, et al. Inclusion body myositis. Clinical features and clinical course of the disease in 64 patients. *J Neurol*. 2005;252(12):1448–54. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-005-0884-y>.
37. Lindberg C, Persson LI, Björkander J, Oldfors A. Inclusion body myositis: clinical, morphological, physiological and laboratory findings in 18 cases. *Acta Neurol Scand*. 1994;89(2):123–31. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0404.1994.tb01647.x>.
38. Sayers ME, Chou SM, Calabrese LH. Inclusion body myositis: analysis of 32 cases. *J Rheumatol*. 1992;19(9):1385–9.
39. Amato AA, Gronseth GS, Jackson CE, et al. Inclusion body myositis: clinical and pathological boundaries. *Ann Neurol*. 1996;40(4):581–6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ana.410400407>.
40. Barohn RJ, Amato AA. Inclusion body myositis. *Curr Treat Options Neurol*. 2000;2(1):7–12. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s11940-000-0019-9>.
41. Euwer RL, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) Presentation of six new cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1991; 24(6 Pt 1):959–66. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/0190-9622\(91\)70153-S](http://dx.doi.org/10.1016/0190-9622(91)70153-S).
42. Arthritis and Allied Conditions: a textbook of rheumatology. 9th ed. Philadelphia, PA: Lea & Febiger; 1979.
43. Sontheimer RD. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? *J Am Acad Dermatol*. 2002;46(4):626–36. DOI: <http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2002.120621>.
44. Sontheimer RD. Dermatomyositis. An overview of recent progress with emphasis on dermatological aspects. *Dermatol Clin*. 2002;20(3):387–408. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0733-8635\(02\)00021-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0733-8635(02)00021-9).
45. Lazarou IN, Guerne PA. Classification, diagnosis and management of idiopathic inflammatory myopathies. *J Rheumatol*. 2013;40(5):550–64. DOI: 10.3899/jrheum.120682. Epub 2013 Mar 15.
46. Danielsson O, Lindvall B, Gati I, Ernerudh J. Classification and diagnostic investigation in inflammatory myopathies: a study of 99 patients. *J Rheumatol*. 2013;40(7):1173–82. DOI: 10.3899/jrheum.120804. Epub 2013 May 1.
47. Linklater H, Pipitone N, Rose MR, et al. Classifying idiopathic inflammatory myopathies: comparing the performance of six existing criteria. *Clin Exp Rheumatol*. 2013;31(5):767–9.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.