

М.А. АФАНАСЬЕВА, Л.Н. РЫБКИНА, Е.В. СУХОРУКОВА, С.Ф. АХМЕРОВ, М.Ю. БАДЕЕВА

УДК 616-5

Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан
Казанский государственный медицинский университет

Дерматомиозит — маскарад дебютов

Афанасьева Марианна Анатольевна

врач отделения ревматологии

420064, г. Казань, ул. Оренбургский Тракт, д. 138. тел. 8-917-273-1294. e-mail: afmaria2108@mail.ru

В статье на основании клинических примеров описываются некоторые варианты течения дерматомиозита.

Ключевые слова: дерматомиозит, клиника, диагностика.

M.A. AFANASIEVA, L.N. RYBKINA, E.V. SUKHORUKOVA, S.F. AKHMEROV, M.Y. BADEEVA

Republican Clinical Hospital of Ministry of Health Care of the Republic of Tatarstan
Kazan State Medical University

Dermatomyositis — masquerade of debuts

The article under of clinical examples describe some variants of the course of dermatomyositis.

Keywords: dermatomyositis, clinica, diagnosis.

Дерматомиозит (ДМ) — системное прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также поражением кожи в виде эритемы и отека [1]. Развернутая картина болезни характеризуется полисистемностью и полисиндромностью с преобладающим поражением кожи и мышц, что обуславливает своеобразный вид больных ДМ и нарастающую обездвиженность. Нередко поражение слизистых оболочек, суставов, внутренних органов [2].

Начало заболевания может быть острым, но чаще симптоматика развивается постепенно, характеризуясь преимущественно кожными и мышечными проявлениями: отек и гиперемия в периорбитальной области, на открытых частях тела, миалгии, нарастающая мышечная слабость, иногда артралгии, субфебрильная температура. При остром начале характерна лихорадка до 38-39°C, резкое ухудшение состояния, более генерализованная и яркая эритема на лице, туловище, конечностях, быстро нарастающая мышечная слабость, вплоть до обездвиженности уже в первый месяц заболевания. Имеются также наблюдения хронического ДМ, когда кожная симптоматика задолго предшествует поражению мышц, которое развивается исподволь и обычно не столь выражено, как при острых и подострых формах его.

Возможно и очень медленное развитие мышечной слабости (в течение 5-10 лет) при хроническом ДМ, который иногда трудно дифференцировать от прогрессирующей мышечной дистрофии. При начале заболевания с синдрома Рейно или

суставного синдрома, иногда предшествующих лихорадочным состояниям, характерная картина ДМ присоединяется к данным проявлениям в дальнейшем.

Показана возможность развития разнообразной кожно-мышечной и висцеральной патологии при ДМ. В связи с полиморфностью клинической картины, ранняя диагностика ДМ зачастую представляет весьма сложную задачу и больные с ДМ могут изначально обращаться к врачам различного профиля в зависимости от доминирующих проявлений. Чтобы это проиллюстрировать, приведем несколько клинических наблюдений.

Клинический случай № 1

Больной Х., 32 года, заболел в марте 2011 г., когда отметил появление на коже нижних конечностей мелкопапулезной сыпи, сопровождающейся выраженным кожным зудом. Через несколько дней сыпь самостоятельно исчезла, на месте ее элементов остались мелкие пятна гиперпигментации. Через 1 месяц у пациента усилился кожный зуд, появилась аналогичная сыпь на предплечье. Был осмотрен дерматологом, установлен диагноз «дерматит верхних и нижних конечностей», получал десенсибилизирующие, антигистаминные препараты. В течение 2 недель сыпь побледнела, зуд уменьшился. В июне 2011 года вновь появилась в большем количестве сыпь на затылке, плечах, нижних конечностях, сопровождалась выраженным зудом, из-за которого пациент ночью не мог спать. Обнаружились очаги гиперпигментации и уплотнения в области левого бедра,

затем в области носа, ушей, на голове, в области шеи. Обследовался по месту жительства с диагнозом «фотодерматит», были назначены бетаметазон для местного применения, глюконат кальция, антигистаминные препараты без значительного эффекта. В это же время отметил появление болей в грудном отделе позвоночника, «усталость в мышцах спины», затем — болей в мышцах шеи, «утолщение шеи», стал отмечать прогрессирующее ограничение объема движений в шейном отделе позвоночника. В начале августа появились «дерматомиозитные очки» и периорбитальные отеки, повышение температуры тела до 37,8–38,2°C, слабость и боли в поясничной области, нижних конечностях, стало трудно поднимать ноги вверх.

При обследовании по рекомендациям невролога, терапевта, к которым пациент обратился, было выявлено повышение уровней АЛТ, АСТ. Принимая во внимание, что с 2001 года пациент болен вирусным гепатитом С, было предположено обострение гепатита и пациент был госпитализирован в инфекционную больницу. К этому времени усилились скованность и мышечная слабость, больной начал хромать при ходьбе, с трудом поднимался и спускался по лестнице, выше уровня плеча не мог поднять руки. В стационаре мышечная слабость и ограничение физической активности продолжали нарастать. В итоге с 13.09.11 пациент перестал самостоятельно ходить и двигаться. Появились поперхивание при глотании, осиплость голоса. В инфекционной больнице больной консультирован ревматологом РКБ, выставлен диагноз «дерматомиозит». Рекомендовано лечение глюкокортикостероидами (ГКС) в дозе 70 мг преднизолона в сутки. Переведен на лечение в ревматологическое отделение РКБ 26.09.11.

При поступлении пациент предъявлял жалобы на диффузную мышечную слабость практически во всех группах мышц, больше в проксимальных группах верхних и нижних конечностей, шеи, в меньшей степени — в дистальных группах мышц, не мог поднять руки и ноги, оторвать голову от подушки, в положении сидя не мог удержать голову (опускалась на грудь), самостоятельно не мог поменять положения тела, был неустойчив в положении сидя (падал вперед или назад); было затруднено открывание рта из-за мышечной слабости. Наблюдалось выраженное нарушение глотания: поперхивался в меньшей степени при глотании жидкости, в большей степени — при глотании твердой пищи, сохранялись повышение температуры до 37,8–38,2, снижение аппетита, миалгии во всех группах мышц, осиплость голоса, отечность верхних и нижних конечностей, багрово-синюшные пятна в области наружной поверхности обоих предплечий, правой голени (очаги депигментации коричневого цвета), над правым коленным суставом, в области передней поверхности левого бедра, над проксимальными межфаланговыми суставами, гиперемия и отек век по типу дерматомиозитных очков (гелиотропная сыпь).

При обследовании в отделении выявлено повышение креатинфосфокиназы (КФК) до 16796 Е/л (при норме до 200 Е/л), АЛТ — 377 Е/л, АСТ — 1077 Е/л. Отмечались изменения иммунологических показателей: С-реактивный белок (СРБ) — 12 мг/л, циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК) — 352 усл. ед., ревматоидный фактор (РФ) — 48 мг/мл, Ig G — 32,0 мг/мл. Проведена электромиография (ЭМГ), полученные данные свидетельствовали о наличии диффузного первично-мышечного процесса воспалительного характера.

На фоне лечения сохранялись дисфония, нарушение глотания, снижение аппетита. Учитывая это, доза преднизолона дважды повышалась — сначала до 80 мг/сут., затем до 90 мг/сут. На фоне получаемой терапии у пациента развилась двусторонняя аспирационная пневмония, в связи с этим было начато лечение антибактериальными препаратами при сохранении дозы ГКС. 14.10.11 проведена верхняя трахеостомия

для проведения аппаратной искусственной вентиляции легких. На фоне лечения пневмонии отмечалась положительная рентгенологическая динамика, температура нормализовалась. Учитывая сохранение дисфагии, мышечной слабости, пациент переведен на внутривенный прием ГКС, доза ГКС несколько раз повышалась (до 360 мг в сутки), начато введение человеческого иммуноглобулина. На фоне проводимого лечения отмечается умеренная положительная динамика: пациент самостоятельно дышит через трахеостому, может держать ручку. До настоящего времени больной находится в палате интенсивной терапии РКБ.

Клинический случай № 2

Больной С., 51 год, заболел в июне 2010 года, когда отметил у себя выраженную мышечную слабость в ногах, из-за которой не мог подниматься в кабину машины. Постепенно слабость усиливалась, затем появилась слабость в верхних конечностях, через месяц практически не мог ходить из-за мышечной слабости и боли, появились отек и гиперемия лица. Обратился в ЦРБ, на основании ЭКГ предположили наличие инфаркта миокарда, проводилось лечение. С конца июля 2010 года отметил нарушение глотания твердой пищи, сложность при жевании. 3 сентября 2010 года обратился в Республиканскую поликлинику в связи с выраженной мышечной слабостью, было рекомендовано проведение ЭМГ, на которой был выявлен первично-мышечный тип поражения. Был консультирован ревматологом, выставлен диагноз «ДМ», рекомендовано стационарное лечение, назначен преднизолон 70 мг в сут. В сентябре 2010 года госпитализирован в ревматологическое отделение РКБ.

При объективном обследовании отмечались: диффузная гиперемия лица, пятна Готтрона над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами, коленными суставами. Мышцы бедра, плеча несколько уплотнены, при пальпации умеренно болезненные. Ограничено поднимание рук — из-за слабости и тянущих болей, встает со стула, опираясь на руки. По данным обследования: КФК — 3761,4 Е/л, лактатдегидрогеназа (ЛДГ) — 787 Е/л, АЛТ — 228 Е/л, АСТ — 224 Е/л, креатинин — 54 мкм/л. Лечение преднизолоном продолжено, в схему лечения добавлен метотрексат в дозе 25 мг в неделю внутривенно капельно с последующими рекомендациями по снижению дозы до 10 мг в неделю. На фоне лечения уменьшились мышечная слабость, отечность лица, исчезли затруднения при глотании.

При повторной плановой госпитализации в ноябре 2010 г. отмечал уменьшение мышечной слабости, отечности лица, облегчение глотания. КФК — 87,5 Е/л, ЛДГ — 299 Е/л, трансаминазы — в пределах нормы. На фоне проводимой ГКС-терапии выявлен сахарный диабет, назначено соответствующее лечение.

По данным обследования в январе 2011 г.: КФК — 28,4 Е/л, АСТ — 11 Е/л, АЛТ — 35 Е/л. Повторная ЭМГ выявило значительную положительную динамику. Практически не регистрировалась спонтанная активность, что является свидетельством уменьшения остроты воспалительного процесса в мышце, более выраженными стали процессы компенсаторной реиннервации.

Клинический случай № 3

Больной З., 61 год, заболел в марте 2011 года, когда отметил покраснение в области грудной клетки, лба, позже появился отек верхних конечностей в области плеча, ограничение объема движений верхних конечностей при подъеме рук вверх, отек грудной клетки и живота, болезненность мышц брюшной стенки при пальпации, появились фиолетово-багровые пятна в области живота. Обследовался у дерматолога, в качестве лечения

получал тиосульфат натрия, клемастин. Постепенно слабость в мышцах нарастала, вызывая ограничение объема движений в верхних и нижних конечностях. Отечность рук, грудной клетки и живота постепенно уменьшилась без лечения.

В мае 2011 г. стал отмечать повышение температуры до субфебрильных цифр, снижение веса при сохраненном аппетите. В июне 2011 г. появилось нарушение глотания, покраснение над суставами пальцев кистей (пятна Готтрона), сохранялась мышечная слабость и ограничение объема движений в конечностях. Выставлен диагноз: Дерматомиозит с поражением кожи, суставов, мышц. Назначен преднизолон 25 мг внутрь без четкого положительного эффекта.

Пациент был госпитализирован в ревматологическое отделение РКБ 25.07.11 с жалобами на мышечную слабость (не мог поднять руки, было трудно подниматься по лестнице, не мог долго стоять в статичном положении из-за слабости в пояснице), на тянущие боли в нижних конечностях, больше в мышцах бедра, боли в мышцах плеча, усиливающиеся при пальпации. Наблюдалось нарушение глотания (сухую пищу не мог есть не запивая), першение в горле, повышение температуры до 37,5-37,6 градусов, потливость, похудание за 2 месяца на 13 кг, покраснение в области груди, на лице, шее, верхних конечностях, в области живота и поясницы, периорбитальная (гелиотропная) сыпь, пятна Готтрона. При обследовании: КФК — 2233,4 Е/л, ЛДГ — 562 Е/л, АЛТ — 52 Е/л, АСТ — 186 Е/л. Проведена игольчатая ЭМГ: в исследованных мышцах проксимальной группы верхних и нижних конечностей выявлены признаки текущего денервационного процесса и активного воспалительного процесса в мышце. Данные игольчатой ЭМГ свидетельствовали в пользу первично-мышечного типа поражения воспалительного характера. Доза преднизолона была повышена до 100 мг в сутки, на фоне лечения отмечалось улучшение — уменьшилась слабость в мышцах, дисфагия, увеличился объем движений при поднимании рук. Биохимические показатели в динамике (15.09.11): АЛТ — 17 Е/л, АСТ — 18 Е/л, креатинин — 49 мкмоль/л, КФК — 120,5 Е/л. Рекомендовано продолжить прием преднизолона с последующим постепенным снижением дозы.

Клинический случай № 4

Больная К., 56 лет, заболела в октябре 2009 года, когда впервые появился отек вокруг глаз. С подозрением на отек Квинке пациентка была госпитализирована в аллергологическое отделение, в течение 8 дней получала лечение (десенсибилизирующие, антигистаминные препараты) без эффекта, отек вокруг глаз сохранялся. Тем не менее больная была выписана. В январе 2010 года отметила появление мышечной слабости, ограничивающей привычную жизнедеятельность, высыпания на коже верхних конечностей, груди, гиперпигментацию вышеуказанных участков кожи. Госпитализировали в кожно-венерологический диспансер по месту жительства с диагнозом «токсикодермия», затем переведена в ЦРБ с подозрением на системное заболевание соединительной ткани, предположительно — ДМ. Назначена терапия преднизолоном 120 мг внутривенно капельно, которую пациентка получала в течение 5-7 дней, затем была переведена на прием 35 мг преднизолона внутрь. На этом фоне общее состояние не улучшалось, в связи с чем рекомендована консультация ревматолога РКБ. При выписке из ЦРБ преднизолон был отменен, и на момент осмотра ревматологом пациентка не принимала преднизолон в течение 3 дней. Резкая отмена ГКС вызвала обострение заболевания. Пациентка была госпитализирована в ревматологическое отделение РКБ по экстренным показаниям в связи с высокой активностью заболевания, тяжестью состояния. По данным объективного обследования, отмечалась

гиперпигментация кожных покровов, местами с просветлением, корки на коже туловища, волосистой части головы, трещины на коже кончиков пальцев, околоногтевых лож (рука механика), пятна Готтрона. На лице — периорбитальный отек по типу «дерматомиозитных очков». Отмечалось уплотнение проксимальных групп мышц верхних и нижних конечностей, отечность, выраженная болезненность их при пальпации. Руки поднимала на 45 градусов, ноги — на 30 градусов. Голова не отрывалась от подушки. Пациентка поперхивалась при приеме пищи, не могла есть твердую пищу. Похудела за месяц примерно на 15 кг. Установлен диагноз: ДМ, острое течение, высокой активности, с поражением кожи, мышц, парез мышц глотки и верхних отделов пищевода, гипотонусная дискинезия гортани. Назначен преднизолон 70 мг в сутки, с дальнейшим увеличением дозы до 90 и 100 мг в сутки, совместно с внутримышечными инфузиями метотрексата.

На этом фоне отмечалось улучшение, интенсивность мышечной слабости уменьшилась, диапазон движений увеличился. Вновь госпитализирована в отделение ревматологии РКБ в мае 2010 года, где терапия ГКС была продолжена, доза преднизолона была снижена до 60 мг в сутки, метотрексата — до 20 мг в неделю, инсулин ежедневно. В июле 2010 г. была приглашена на госпитализацию в ревматологическое отделение для контроля и коррекции терапии. Во время госпитализации состояние больной стало прогрессивно ухудшаться, нарастала мышечная слабость, дыхательная недостаточность, прогрессировали электролитные нарушения. Отмечались эпизоды повышения температуры до 40,5°C, при этом отмечалось угнетение сознания в виде сопора. Лечение 60 мг преднизолона внутрь, метотрексат 20 мг в неделю было продолжено, проводилась коррекция электролитных нарушений, назначалась антибактериальная терапия, диуретики. Была проведена рентгенография грудной клетки, где выявлена диссеминация неясной этиологии. 11.08.2010 проведена бронхоскопия — патологии не выявлено, цитологическое исследование полученного при бронхоскопии смыва также без патологии.

16 августа в связи с ухудшением общего состояния, резко выраженной мышечной слабостью, развивающейся дыхательной недостаточностью, прогрессированием электролитных нарушений больная была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), дозу преднизолона снизили до 50 мг в сутки внутрь (получала 150 мг 2 раза в день в/в), добавлен клексан. Получала антибактериальную терапию, инсулины, поляризующую смесь.

Проведенная в ОРИТ люмбальная пункция значительных отклонений от нормы не выявила, проведенная РКТ органов брюшной полости также патологии не выявила. На РКТ органов грудной клетки — признаки тромбоза легочных артерий, интерстициального поражения легких, правосторонней нижней доле пневмонии. Диагноз: Первичный тромбоз пристеночной легочной артерии справа и слева на фоне системного заболевания. Несмотря на проводимое лечение, состояние больной продолжало ухудшаться, прогрессировало угнетение сознания, дыхательная недостаточность. С 18.08.2010 была переведена на ИВЛ. 21.08.2010 — отмечалась нестабильность гемодинамики с подъемом и далее прогрессивным снижением АД. Больная переведена на инфузию допамина с мезатаном. Сознание угнетено до комы, кома прогрессировала. 25.08.2010 в 9.30 остановка сердечной деятельности. Зафиксирована биологическая смерть.

Диагноз по результатам аутопсии: Дерматополимиозит с поражением дыхательной мускулатуры и скелетных мышц конечностей: множественные некрозы мышечных волокон с их деструкцией и лейкоцитарной резорбцией; атрофия мышечных волокон, отек и фиброзно-жировое замещение мышечной тка-



ни. Системный генерализованный васкулит с преимущественным поражением сосудов легких и головного мозга: смешанная воспалительная инфильтрация и фибриноидные некрозы артериальных стенок, сужение просвета, тромбоз и реканализация отдельных сосудов. Острый тромбоз магистральных артерий мозга и легких, тромбоз всех венозных синусов мозга. Множественные дисциркуляторные очаговые некрозы и кровоизлияния в легких, базальных отделах больших полушарий и в стволе головного мозга. Очаговый базальный менингит: резкий отек и гнойно-воспалительная инфильтрация сосудистой оболочки головного мозга. Отек головного мозга. Инфаркт-пневмония правого легкого.

Клинический пример № 5

Больная М., 31 год, в мае 2008 г. перенесла респираторное заболевание. В июне 2008 года появилась слабость в руках, в конце июня — июле 2008 года присоединилась слабость в нижних конечностях, выраженные боли в мышцах, периодический субфебрилитет по 2-3 дня. Госпитализирована в неврологическое отделение РКБ с диагнозом: Хроническая прогрессирующая воспалительная диемиленизирующая полинейропатия с грубым тетрапарезом. Было рекомендовано проведение пульс-терапии преднизолоном с переходом на пероральный прием преднизолона в дозе 60 мг в сутки. Несмотря на проводимое лечение, мышечная слабость прогрессировала. В июне 2009 года находилась на стационарном лечении в терапевтическом отделении РКБ № 3 с диагнозом «полимиозит». Наблюдалось значительное повышение уровней КФК, ЛДГ крови. Был назначен преднизолон 100 мг в сутки, однако пациентка принимала лишь 80 мг в сутки. 08.09.09. была повторно госпитализирована в неврологическое отделение № 2 РКБ с диагнозом: Хронический дизиммунный полиневрит, вторичный? Прогрессирующее течение в форме грубого вялого проксимального парапареза, полиневритических расстройств чувствительности. Вторичный дерматополимиозит. Криоглобулинемический васкулит. Была назначена пульс-терапия метипредом в дозе 750 мг внутривенно капельно трехкратно. Осмотрена ревматологом, предположен диагноз вторичного дерматомиозита, криоглобулинемический васкулит с поражением мышц гортани, полиневритический синдром высокой степени активности, хроническое течение. Переведена в ревматологическое

отделение РКБ, назначен преднизолон 100 мг в сутки, циклофосфан 200 мг в/м, даны рекомендации по снижению дозы преднизолона. На фоне лечения повысилась общая активность пациентки, прошли боли, парестезии в конечностях. В настоящий момент принимает 15 мг преднизолона, циклофосфан был отменен.

Обсуждение

ДМ — сложное для диагностики и лечения заболевание, где часто критичным становится своевременное установление диагноза и назначение агрессивной иммуносупрессивной терапии. Промедление в подборе адекватного лечения может стоить жизни пациента. Более того, даже своевременно начатая массивная терапия ГКС не всегда гарантирует благоприятный исход. Поэтому ранняя диагностика ДМ является абсолютной необходимостью, однако сопряжена она со значительными сложностями из-за очень разнообразной палитры возможных дебютов заболевания. Помимо классических примеров начала ДМ (пациент № 3), заболевание может дебютировать под масками дерматита (пациент № 1, № 3), отека Квинке (пациент № 4), полиневрита (пациент № 5) и даже инфаркта миокарда (пациент № 2) и вирусного гепатита (пациент № 1). Критическим для адекватной постановки диагноза является тщательный сбор анамнеза и объективное обследование больных, проведение ЭМГ, определение уровня КФК. В спорных клинических ситуациях пациентов с прогрессирующей мышечной слабостью, с которыми могут столкнуться врачи любой специальности, необходимо направлять на консультацию к врачу-ревматологу.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ревматология: Национальное руководство / под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
2. Диффузные болезни соединительной ткани: Рук. для врачей / под ред. В.И. Мазурова. — СПб: СпецЛит, 2009.
3. Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний: Рук. для практикующих врачей / В.А. Насонова, Е.Л. Насонов, Р.Т. Алекперов, Л.И. Алексеева и др. / под ред. В.А. Насоновой, Е.Л. Насонова. — М.: Литтерра, 2003.
4. Клинические рекомендации. Ревматология / под ред. Е.Л. Насонова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — С. 570-588.