

СЛУЧАЙ ИДИОПАТИЧЕСКОГО ДЕРМАТОМИОЗИТА С РАЗВИТИЕМ ПСЕВДОТЕТРАПАРЕЗА

Л.В.Титова, Т.В.Русинова, М.А.Небученных

Северный Государственный медицинский университет, Архангельск

Дерматомиозит (ДМ) - гетерогенная группа хронических заболеваний с преимущественным поражением скелетной и гладкой мускулатуры, а также кожи, относящихся к системным заболеваниям соединительной ткани. Это редко встречающаяся болезнь - регистрируется от 2 до 10 новых клинических случаев на 1 млн населения в год. Несмотря на то, что ДМ имеет своеобразные черты, диагностика этого заболевания нередко бывает поздней. Немало больных проходят стадию 3-4-х ошибочных диагнозов, среди которых фигурируют как заболевания ревматологического профиля, так и близкие к ним болезни, протекающие с нервно-мышечными расстройствами - в частности, демиелинизирующая полинейропатия Гийена-Барре, частота развития которой - 1,5-2 случая на 100 тыс. населения ежегодно.

В весной 2004г в клинике госпитальной терапии Северного медицинского университета наблюдался тяжелый случай впервые выявленного идиопатического ДМ, в течение 2-х месяцев оставшегося нераспознанным.

Больной Е. 26 лет по экстренным показаниям был доставлен рейсом санавиации в отделение интенсивной терапии Архангельской ОКБ (АОКБ) в тяжелом состоянии с выраженной тотальной мышечной слабостью до степени обездвиженности, миалгиями, нарушением глотания (в течение 10-ти дней находился на зондовом питании).

Заболел остро 22.01.04г: лихорадка до 38,5°, общая слабость, поражение кожи в виде эритемы с локализацией на шее, груди, животе. При поступлении в стационар Котласской ЦРБ выявлены анемия (Hb 91г/л), умеренная тромбоцитопения ($94 \times 10^9/\text{л}$), увеличенная до 26мм/час СОЭ, резкое повышение активности мышечных ферментов - КФК до 4480, ЛДГ - 7470, АЛТ 648, АСТ 2696 МЕ/л, гипопроteinемия - общий белок 49,6г/л, протеинурия до 0,5г/л, миоглобинурия (+).

В стационаре у больного продолжала нарастать мышечная слабость преимущественно в проксимальных, а в последующем и дистальных отделах конечностей, сгибателях мышц шеи, нарушился акт глотания, появилась дисфония, развилась левосторонняя сегментарная (S9) аспирационная

пневмония, хотя КФК снизилась до 1215 МЕ/л.

В связи с заподозренным ДМ начато лечение преднизолоном в высокой дозе - 100мг/сут, однако в ближайшие 2 нед. четкого клинического эффекта получить не удалось. Кроме того, электромиография, проведенная 10.02.04, свидетельствовала в пользу аксональной невропатии, в связи с чем возникли сомнения в диагнозе.

При поступлении в АОКБ состояние больного тяжелое, резко пониженного питания - вес 48кг, при росте 184см, индекс массы тела - 14,2 кг/см². Самостоятельно обслуживать себя не мог, приходилось персоналу переворачивать его, менять положение конечностей. В области плечевого и тазового поясов, а также предплечий и голени отмечались плотные отеки. Кожа сухая, на эритематозном фоне - явления чешуйчатого дерматита; в области сгиба правого локтевого сустава, ушных раковин и груди - эрозии диаметром до 10мм. Кроме того, регистрировалось стойкое отведение левого глазного яблока кнаружи. Тоны сердца приглушены, мягкий систолический шум во всех аускультативных точках. ЧСС 88 в мин, АД 95/60мм рт. ст. Дыхание везикулярное. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Стул оформлен, диурез до 3л в сутки (на зондовом питании).

На Эхо-КГ - диастолическая дисфункция II ст. с диффузным мелкоочаговым поражением миокарда.

На контрольной рентгенограмме легких от 04.03.04г - рассасывание инфильтрации в S9 левого легкого.

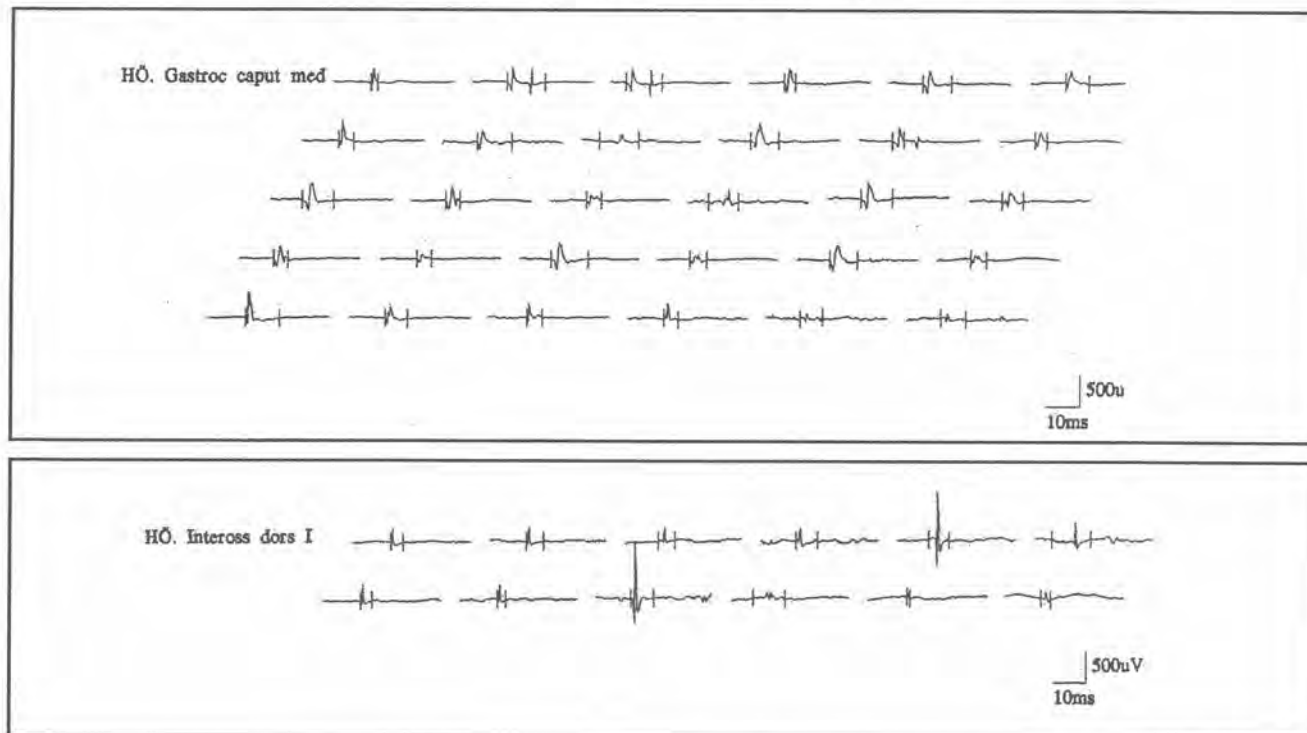
При консультации невролога диагностирована моторная полинейропатия с вялым тетрапарезом.

Распространение зоны поражения с проксимальных на дистальные отделы конечностей, нарушение глотания и дисфония, расцененные как бульбарные расстройства, сохранившиеся на фоне терапии глюкокортикоидами (ГК) в высоких дозах, резкое снижение в весе потребовали проведения дифференциального диагноза с паранеопластическим ДМ (оба родителя больного умерли в 45 летнем возрасте от онкозаболеваний) и демиелинизирующей полинейропатией Гийена-Барре.

Однако пересмотр неврологами диагноза ДМ в пользу полинейропатии Гийена-Барре с последующим снижением дозы преднизолона до 50 мг/сут, в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном и плазмаферезом, привели к резкому ухудшению состояния больного.

ПОТЕНЦИАЛЫ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ЕДИНИЦ, ПОЛУЧЕННЫЕ ПРИ ИГОЛЬЧАТОЙ
ЭЛЕКТРОМИОГРАФИИ (март, 2004г)

Рис. 1,2



Для верификации диагноза была повторно выполнена игольчатая электромиография (рис. 1, 2), выявившая значительное снижение амплитуды и длительности потенциалов двигательных единиц в сочетании с умеренной полифазией; "ранний" - миопатический интерференционный паттерн при максимальном мышечном сокращении; наличие бурной спонтанной денервационной активности, что свидетельствовало о выраженных изменениях в исследованной мускулатуре и в совокупности с высокой ферментемией позволило исключить синдром Гийена-Барре, а диагностический поиск по онкопрограмме: ФГДС, ректороманоскопия, УЗИ органов брюшной полости и малого таза, рентгенография грудной клетки - онкозаболевание.

На фоне интенсивной высокодозной терапии ГК (преднизолон 100мг/сут системно) постепенно регрессировали клинические проявления, больной начал себя обслуживать, затем появилось самостоятельное глотание, снизились показатели мышечных ферментов (КФК 324, ЛДГ 833, АСТ/АЛТ 77/64 МЕ/л), уменьшилась анемия (Нв 105г/л).

Таким образом, после исключения паранеопластического ДМ и демиелинизирующей полинейропатии Гийена-Барре диагностирован (критериально) достоверный идиопатический ДМ (ИДМ), острого течения, активность III ст., с лихорадочным, кожным синдромами, миоглобинурией, поражением скелетной мускулатуры с синдромом псевдотетрапареза, мышц глотки и гортани с явлениями дисфагии и дисфонии, мышц левого главно-

го яблока, очаговым миокардитом, ФН мышц III ст., осложненный левосторонней сегментарной (S9) аспирационной пневмонией в фазе разрешения.

В дальнейшем рекомендовано медленное ступенчатое снижение дозы преднизолона до 50 мг/сут за 3 мес.; назначены "базисная" терапия азатиоприном в дозе 100мг/сут, а также препараты кальция с витамином Д в комбинации с синтетическим кальцитонином.

При повторной госпитализации в июне 2004г контрольное электромиографическое исследование (рис. 3) отражало положительную динамику со стороны скелетной мускулатуры: значительное урежение спонтанной активности мышц, увеличение амплитуды и длительности потенциала двигательных единиц. По клиническим и лабораторным данным определена минимальная активность ДМ (медикаментозно обусловленная).

Рекомендовано продолжить снижение дозы преднизолона до поддерживающей (20мг/сут) в течение 3-х мес., в сочетании с азатиоприном 100мг/сут.

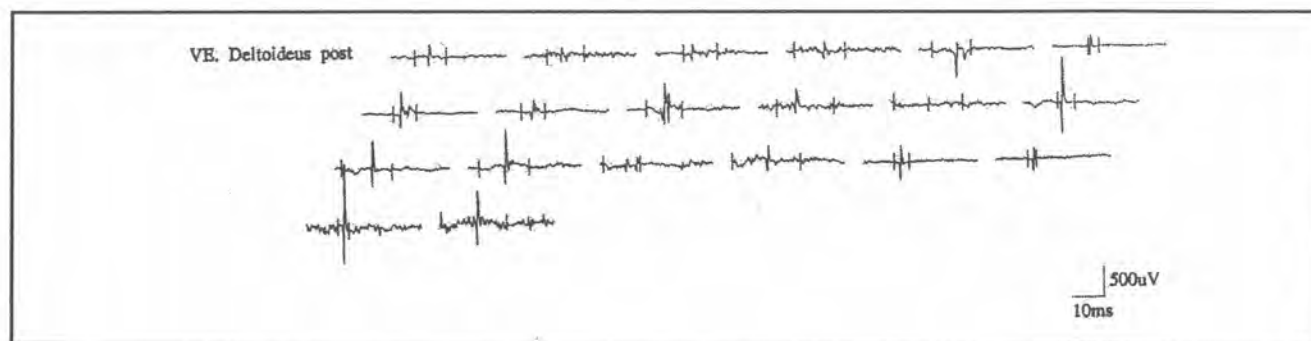
В приведенном наблюдении диагноз ИДМ представляется обоснованным и удовлетворяющим международным критериям:

- симметричная слабость мышц тазового и плечевого поясов, сгибателей шеи, дисфагия, дисфония;

- повышение уровня мышечных ферментов (КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ до 20 норм);

ПОТЕНЦИАЛЫ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ЕДИНИЦ, ПОЛУЧЕННЫЕ ПРИ ИГОЛЬЧАТОЙ
ЭЛЕКТРОМИОГРАФИИ (июнь, 2004г)

Рис. 3



— данные электромиографического исследования;

— дерматологические проявления - чешуйчатый эритематозный дерматит.

Особенностью случая явилось бурно развившееся генерализованное поражение скелетной и гладкой мускулатуры с развитием псевдотетрапареза.

Таким образом, недооценка диагностической

значимости высокого уровня мышечных ферментов и особенностей ответа на терапию ГК при ДМ (поздний ответ только на системный прием преднизолона в высоких дозах) заставила проводить дифференциальный диагноз с синдромом Гийена-Барре. Повторная игольчатая электромиография позволила окончательно верифицировать диагноз ИДМ, а адекватная терапия - получить хороший терапевтический эффект.

ЛИТЕРАТУРА

1. Маколкин В.И., Бажанов Н.Н., Хитров А.Н. и др. Структурные и функциональные изменения в сердце при дерматомиозите и полимиозите. Клин. мед., 1997, 8, 13-15.
2. Насонов Е.Л., Самсонов М.Ю., Штутман В.З. Идиопатические воспалительные миопатии. Клин.ревм., 1996, 4, 10-13.
3. Насонов Е.Л., Штутман В.З., Саложин К.В. и др. Клинико-иммунологическая гетероген-
- ность идиопатических воспалительных миопатий. Клин. мед., 1995, 6, 3-7.
4. Ребров А.П., Александрова О.Л. Идиопатические воспалительные миопатии-своевременность диагностики. Научно-практич. ревматол., 2000, 3, 56-60.
5. Ревматические болезни. Рук. для врачей под ред. В.А. Насоновой и Н.В.Бунчука. М., Медицина, 1997, 172-182.

Поступила 20.12.04