

Дерматомиозит: клинический случай и обзор литературы

К.м.н. Е.В. Орлова, к.м.н. Л.Р. Плиева, П.М. Пятилова, М.Г. Новосартян

ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» МЗ РФ

РЕЗЮМЕ

Дерматомиозит (ДМ) – системное прогрессирующее заболевание, характеризуется преимущественным поражением поперечнополосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также кожи. У 60% населения с классическим ДМ поражения кожи и мышц появляются одновременно, крайне редко отмечается форма ДМ, проявляющаяся поражением только кожи. ДМ распространен во всех климатических и географических зонах земли и стоит на третьем месте среди системных заболеваний соединительной ткани после системной склеродермии. Заболевание может развиваться в любом возрасте, чаще встречается у женщин. Частота заболеваемости в популяции составляет 1,8 случаев на 100 000 пациентов в год. В этиопатогенезе заболевания значимыми являются иммунная и инфекционная теории. В данной статье описывается случай редко встречающейся формы амиопатического ДМ, для которого характерно поражения кожи, без типичного для ДМ поражения мышц. По разным данным, длительность поражения кожи миозита составляет от 6 до 24 мес. и более. Чаще встречается у азиатского населения. Рассматриваются актуализированные вопросы этиологии и патогенеза, приведена современная международная классификация, описан алгоритм диагностического поиска и лечения данного заболевания.

Ключевые слова: аутоиммунное заболевание, дерматомиозит, амиопатический дерматомиозит, кожные симптомы, гелиотропная сыпь, симптом Готтрона, признак «шали», симптом «кобуры», «рука механика», синдром Тибьержа-Вейссенбаха, мышечная слабость, актуальное лечение. **Для цитирования:** Орлова Е.В., Плиева Л.Р., Пятилова П.М., Новосартян М.Г. Дерматомиозит: клинический случай и обзор литературы // РМЖ. 2017. № 11. С. 850–852.

ABSTRACT

Dermatomyositis: a clinical case and literature review

Orlova E.V., Plieva L.R., Pyatilova P.M., Novosartian M.G.

First Moscow State Medical University named after I.M. Sechenov

Dermatomyositis (DM) is a systemic progressive disease characterized by a predominant lesion of the striated and smooth musculature with impaired motor function and skin lesion. In 60% of the population with classical DM the lesions of the skin and muscles appear simultaneously, the form of DM which manifests itself only by the skin lesion is extremely rare. DM is common in all climatic and geographical zones of the earth and takes the third place after systemic scleroderma among systemic diseases of connective tissue. The disease can develop at any age, and it is more common in women. The incidence rate in the population is 1.8 cases per 100,000 patients per year. The immune and infectious theories are significant in the etiopathogenesis of the disease. This article describes the case of a rare form of amiopathic dermatomyositis, which is characterized by skin lesions, without a typical DM lesion of the muscles. According to various data, the duration of skin lesions without symptoms of myositis is 6 to 24 months and more. It is more common in the Asian population. The article considers the actual issues of etiology and pathogenesis, the modern international classification, the algorithm of diagnostic search and treatment of this disease.

Key words: autoimmune disease, dermatomyositis, amiopathic dermatomyositis, skin symptoms, heliotrope rash, Gottron sign, «shawl» symptom, «holster» symptom, «Mechanic hand», Tibierge-Weissenbach syndrome, muscle weakness, topical treatment.

For citation: Orlova E.V., Plieva L.R., Pyatilova P.M., Novosartian M.G. Dermatomyositis: a clinical case and literature review // RMJ. 2017. № 11. P. 850–852.

Дерматомиозит (ДМ) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся поражением кожи и мышечной слабостью [1]. Частота встречаемости ДМ составляет 1,8 случая на 100 000 пациентов в год [2]. Женщины заболевают в 2 раза чаще мужчин. Пик заболеваемости приходится на возраст от 40 до 50 лет [3, 4].

Этиопатогенез

Существуют иммунная и инфекционная теории, объясняющие происхождение ДМ.

Иммунная теория гласит: наиболее существенное значение имеют гуморальные иммунные нарушения, связанные с отложением иммунных комплексов в мелких со-

судах, с активацией комплемента и развитием васкулопатии, сопровождающейся воспалительной инфильтрацией скелетных мышц (преобладают CD4+ Т-лимфоциты, макрофаги и В-лимфоциты) [5].

Инфекционная теория опирается на описание пациентов с ДМ и полимиозитоподобными синдромами у пациентов, инфицированных вирусом Коксаки, парвовирусом В19, вирусом Эпштейна – Барр, вирусом иммунодефицита человека и вирусом Т-клеточной лейкемии человека I типа [6].

Предрасполагающими, или триггерными, факторами развития болезни являются: обострение очаговой инфекции, физические и психические травмы, переохлаждение, перегревание, гиперинсоляция, вакцинация, лекарственная аллергия [7].

Общепринятой **классификации** ДМ нет, однако ряд авторов выделяют следующие клинические формы:

- 1) классический ДМ, в т. ч., возможно, связанный с системными заболеваниями соединительной ткани и злокачественными опухолями;
- 2) ювенильный ДМ;
- 3) амиопатический ДМ (КАДМ) [8].

Клиническая картина

У 60% населения с классическим ДМ поражение кожи и мышц появляется одновременно. В 30% случаев высыпания предшествуют миозитам, и у 10% пациентов мышцы поражаются раньше кожи [9].

Поражение мышц сопровождается следующими симптомами:

- симптомом «рубашки»: больной не может приподнять руки, когда одевается;
- симптомом «лестницы»: больной не может подняться по лестнице из-за неуверенной, «утиной» походки.

Кожные проявления ДМ разнообразны:

- признак «шали»: часто зудящая, симметричная, сливная, макулярная фиолетовая эритема, поражающая кожу на разгибательных поверхностях пальцев, кистей и предплечий; кожу лопаток, дельтовидных областей, задней поверхности лопаток и шеи;
- симптом Готтрона: яркая эритема, чаще на лице, шее, в зоне декольте, на плечах, над суставами, особенно проксимальными межфаланговыми и пястно-фаланговыми, на наружной поверхности бедер и голени;
- симптом «очков»: периорбитальный отек и эритема, имеющая лиловый или вишнево-красный оттенок;
- «рука механика»: капилляриты, шелушение и трещины на подушечках пальцев и ладонях;
- симптом «кобуры»: сливная, макулярная фиолетовая эритема на латеральной поверхности бедер;
- синдром Тибьержа – Вейссенбаха: кальциноз пораженных тканей;
- шелушение на волосистой части головы, которое может сопровождаться нерубцовой алопецией [6].

Диагностика

Диагностические критерии ДМ и полимиозита (ПМ) были разработаны А. Bohan и J.V. Peter в 1975 г. и в последующем дополнены Tanimoto et al. (1995).

Кожные критерии:

- гелиотропная сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках);
- симптом Готтрона (красно-фиолетовая кератическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев);
- эритема разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями).

Критерии ПМ:

- проксимальная мышечная слабость (верхних или нижних конечностей);
- повышение уровня сывороточной КФК или альдолазы;
- мышечная боль (пальпаторная или спонтанная);
- миогенные изменения на электромиографии (ЭМГ): короткая продолжительность, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными фибрилляционными потенциалами;
- положительные анти-Jo1-аутоантитела;

- недеструктивный артрит или артралгии;
- признаки системного воспаления (лихорадка, СОЭ, уровень СРБ).

Для постановки диагноза ДМ необходимо сочетание как минимум одного из кожных критериев с четырьмя критериями ПМ (чувствительность 98,9%, специфичность 95,2%) [10].

В отличие от классического варианта, КАДМ характеризуется типичным для ДМ поражением кожи при явном отсутствии поражения мышечных волокон. По разным данным, длительность поражения кожи без симптомов миозита составляет от 6 до 24 мес. и более. Чаще встречается у азиатского населения [11]. По данным литературы, выявление у больных позитивности по анти-CADM-140 (MDA5) антителам рассматривается как фактор риска идиопатических воспалительных миопатий [12].

Стандартными диагностическими критериями КАДМ являются:

- типичная для ДМ сыпь;
- гистологическое исследование биоптата кожи: редукция капиллярной сети, отложение мембраноатакующего комплекса на капиллярах и вдоль дермально-эпидермального соединения, вариабельная кератиноцитная картина мембраноатакующего комплекса;
- гистологическое исследование биоптата мышцы не соответствует вероятному или достоверному ДМ;
- отсутствие мышечной слабости;
- нормальный уровень креатинфосфокиназы (КФК);
- нормальная ЭМГ-картина [13].

Лечение ДМ требует индивидуального подхода с учетом остроты, длительности и характера заболевания. Препараты выбора – глюкокортикоиды короткого действия: преднизолон, метилпреднизолон. При резистентности к высоким дозам глюкокортикоидов возможно применение цитостатиков. Наиболее часто применяют метотрексат и азатиоприн [14].

Клиническое наблюдение

Больная Е., 64 года, госпитализирована в кожно-венерологическое отделение № 2/2 клиники кожных и венерических болезней (ККВБ) им. В.А. Рахманова 11.01.2016. При поступлении предъявляла жалобы на высыпания на коже волосистой части головы, лица, груди, шеи, разгибательной поверхности верхних конечностей и внутренней поверхности бедер, сопровождающиеся умеренной болезненностью и зудом. Семейный анамнез не отягощен. Сопутствующие заболевания: сахарный диабет 2-го типа, хронический холецистит, артериальная гипертензия II степени, экстирпация матки по поводу фибромиомы (1993 г.).

Анамнез заболевания: считает себя больной с октября 2012 г., когда впервые, на фоне активной инсоляции (во время 3-недельного пребывания в Австралии), отметила появление высыпаний на коже груди, лица и кистей. При обращении к дерматологу обсуждались диагнозы: системная красная волчанка, дерматомиозит, саркоидоз кожи. Была выполнена биопсия кожно-мышечного лоскута плеча с последующим гистологическим исследованием. Заключение: имеются некоторые черты, свойственные поражениям из группы коллагенозов (красной волчанки, дерматомиозита).

Пациентка была направлена к ревматологу. Антинуклеарный фактор (АНФ) от 10.07.2013: 1/1280 (норма – 1/160). Выставлен диагноз «кожная красная волчанка; АНФ+», назначено лечение плаквенилом (400 мг/сут в течение 2-х месяцев, далее поддерживающая доза 200 мг/сут в течение 2-х лет) – без эффекта, процесс прогрессировал. В июле 2015 г. повторно обратилась к ревматоло-



Рис. 1. Внешний вид больной Е.

а - сливная, макулярная фиолетовая эритема на груди, в зоне декольте, на поверхности которой отмечаются множественные телеангиэктазии;
 б - периорбитальная область с шелушением на поверхности;
 в - шелушение и диффузное разряжение волос на коже волосистой части головы



Рис. 2. Изменения кистей больной Е.

а - телеангиэктазии в области проксимальных околоногтевых валиков пальцев рук;
 б - сливная макулярная розово-фиолетовая отечная эритема над межфаланговыми и пястно-фаланговыми суставами, распространяющаяся линейно над сухожилиями разгибателей кисти и пальцев

гу. Выполнены анализы: ревмопробы от 18.07.2015: Антистрептолизин-О (АСЛ-О) – отрицательный, Ревматоидный фактор (РФ) – отрицательный, С-реактивный белок – отрицательный. Назначен метилпреднизолон в дозе 4 мг/сут, который пациентка самостоятельно отменила через месяц в связи с отсутствием эффекта.

11.01.2016 г. обратилась в ККВБ им. В.А. Рахманова. При осмотре обратили на себя внимание: на коже плеч, груди, в зоне декольте, кистей, бедер – сливная, макулярная фиолетовая эритема, на поверхности которой отмечаются множественные телеангиэктазии; легкая отечная эритема кожи лица, особенно периорбитальной области с шелушением на поверхности; на коже волосистой части головы – шелушение и диффузное разряжение волос (рис. 1); в области проксимальных околоногтевых валиков пальцев рук – телеангиэктазии; над межфаланговыми и пястнофаланговыми суставами, распространяющаяся линейно над сухожилиями разгибателей кисти и пальцев – сливная макулярная розово-фиолетовая отечная эритема (рис. 2).

Проводился дифференциальный диагноз между амиопатическим дерматомиозитом и эритематозом.

Проведено дополнительное лабораторно-инструментальное обследование.

- Глубокая диагностическая биопсия подкожно-жировой клетчатки и прилегающей мышечной ткани в очаге в области плеча:

- результат гистологического исследования биоптата: эпидермис с очаговым уменьшением слоев, небольшой гиперкератоз, акантоз, дермоэпидермальный стык уплотнен, в дерме незначительные лимфомакрофагальные инфильтраты расположены периваскулярно или рядом с волосяными фолликулами. Заключение: изменения неспецифичны;

- данные иммуногистохимического исследования биоптата: Ig – умеренное накопление в сосочковом слое дермы (диффузно и гранулярно), в базальной мембране нет, распространенная фиксация в ядрах кератиноцитов всех слоев эпидермиса; IgM – незначительно в

дермоэпидермальной зоне; IgA – следы в сосочковом слое дермы, в составе крупных гиалиновых телец; С3с-компонент комплемента – незначительно в сосочковом и сетчатом слоях дермы; фибрин – фиксация в сосудах дермы. Заключение: иммуноморфологическая картина не противоречит диагнозу «красная волчанка».

- МСКТ органов грудной клетки: КТ-признаки нерезко выраженной лимфаденопатии внутригрудных лимфатических узлов.

- ЭКГ: ритм синусовый. Умеренные изменения в миокарде.

- ЭМГ: в обследованных мышцах признаки неактивного первичного мышечного процесса.

- Денситометрия: показатели в пределах возрастной нормы.

- Капилляроскопия: миопатический тип (наиболее часто подобные изменения встречаются при ДМ).

- anti-CMV IgG: 616,1 Ед/мл (>= 6,0 – положительно), anti-CMV IgM: отрицательно, anti-HSV (1-го и 2-го типа) IgG: 17,7 индекс позитивности (>1,1 – положительно), anti-HSV (1-го и 2-го типа) IgM: отрицательно, anti-EBV IgG-EBNA (ядерный белок): 429 Ед/мл (>20 – положительно), anti-EBV IgM-VCA (капсидный белок): <10 Ед/мл.

- Биохимический анализ крови: альбумин – 59,8%; α1 – 3,9%; α2 – 9,0%; β1 – 10,4%; γ – 16,9%; КФК общая – 94 ед/л; АСТ – 19 ед/л; АЛТ – 21 ед/л; ЛДГ – 375 ед/л; билирубин общий – 8,1 мкмоль/л; креатинин – 0,69 мг/дл; альбумин – 44,5 г/л; белок общий – 69,5 г/л; КА – 2,83; глюкоза – 8,6 ммоль/л; холестерин – 7,3 ммоль/л; триглицериды – 2,80 ммоль/л; ЛПНП – 4,14 ммоль/л; ЛПОНП – 1,27 ммоль/л; ЛПВП – 1,91 ммоль/л.

Учитывая типичную клиническую картину, капилляроскопию, ЭМГ, был выставлен окончательный диагноз «амиопатический дерматомиозит» и проведено лечение: метилпреднизолон 24 мг/сут и курс лечебного плазмафереза № 5. На фоне лечения отмечался выраженный положительный эффект в виде регресса высыпаний на 70%.

Список литературы Вы можете найти на сайте <http://www.rmj.ru>