

# ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Руководство для врачей

*Под редакцией В. И. Мазурова*

Санкт-Петербург  
«СпецЛит»  
2009

Авторы:

*Беляева Ирина Борисовна* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры терапии № 1 им. Э. Э. Эйхвальда Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

*Зоткин Евгений Германович* — доктор медицинских наук, заведующий кафедрой сестринского дела и социальной работы Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

*Куницкая Наталья Александровна* — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры терапии № 1 им. Э. Э. Эйхвальда Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

*Лиля Александр Михайлович* — доктор медицинских наук, профессор кафедры терапии № 1 им. Э. Э. Эйхвальда Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

*Мазуров Вадим Иванович* — член-корреспондент РАМН, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой терапии № 1 им. Э. Э. Эйхвальда Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

*Онущенко Ирина Аркадьевна* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры терапии № 1 им. Э. Э. Эйхвальда Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

Рецензенты:

*Г. Б. Федосеев* — член-корреспондент РАМН, доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной терапии СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова

*В. И. Симаненков* — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой терапии и клинической фармакологии Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

**Диффузные болезни соединительной ткани** : руководство для врачей / под ред. проф. В. И. Мазурова. — СПб. : СпецЛит, 2009. — 192 с. : ил.  
ISBN 978-5-299-00351-2

Издание посвящено большой группе заболеваний соединительной ткани, содержит современные сведения о распространенности, этиопатогенезе, клинических проявлениях, диагностике и принципах лечения таких заболеваний, как дерматомиозит (полимиозит), системная красная волчанка, системная склеродермия, болезнь Шегрена, ревматическая полимиалгия и системные васкулиты. Особое внимание уделено классификации рассматриваемых заболеваний, международным критериям их верификации, а также профилактике их возникновения и диспансеризации.

Руководство предназначено для ревматологов, терапевтов, врачей общей практики (семейных врачей) и студентов медицинских вузов.

УДК 616.7

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения . . . . .	5
Предисловие . . . . .	8
<b>Глава 1. Дерматомиозит (В. И. Мазуров, И. Б. Беляева)</b> . . . . .	9
1.1. Определение и распространенность дерматомиозита . . . . .	9
1.2. Этиология, патогенез и классификация дерматомиозита . . . . .	10
1.3. Клинические проявления дерматомиозита . . . . .	13
1.4. Клинико-иммунологические подтипы дерматомиозита . . . . .	19
1.5. Диагностика и дифференциальная диагностика дерматомиозита . . . . .	26
1.6. Лечение, профилактика и прогноз дерматомиозита . . . . .	32
<i>Литература</i> . . . . .	40
<b>Глава 2. Системная красная волчанка (Е. Г. Зоткин)</b> . . . . .	41
2.1. Определение и распространенность системной красной волчанки . . . . .	41
2.2. Этиология, патогенез и классификация системной красной волчанки . . . . .	41
2.3. Клинические проявления системной красной волчанки . . . . .	43
2.4. Диагностика и дифференциальная диагностика системной красной волчанки . . . . .	51
2.5. Лечение и прогноз системной красной волчанки . . . . .	55
<i>Литература</i> . . . . .	60
<b>Глава 3. Системная склеродермия (В. И. Мазуров, И. Б. Беляева)</b> . . . . .	61
3.1. Определение и распространенность системной склеродермии . . . . .	61
3.2. Этиология, патогенез и классификация системной склеродермии . . . . .	62
3.3. Клинические проявления системной склеродермии . . . . .	70
3.4. Диагностика, дифференциальная диагностика и прогноз системной склеродермии . . . . .	83
3.5. Лечение системной склеродермии . . . . .	94
<i>Литература</i> . . . . .	101
<b>Глава 4. Болезнь Шегрена (В. И. Мазуров, Н. А. Куницкая)</b> . . . . .	102
4.1. Определение и распространенность болезни Шегрена . . . . .	102
4.2. Этиология, патогенез и классификация болезни Шегрена . . . . .	104
4.3. Клинические проявления болезни Шегрена . . . . .	104
4.4. Диагностика и дифференциальная диагностика болезни Шегрена . . . . .	108
4.5. Лечение и прогноз болезни Шегрена . . . . .	111
<i>Литература</i> . . . . .	115
<b>Глава 5. Ревматическая полимиалгия (В. И. Мазуров, И. А. Онущенко)</b> . . . . .	116
5.1. Определение, распространенность и классификация ревматической полимиалгии . . . . .	116
5.2. Этиология, патогенез и клинические проявления ревматической полимиалгии . . . . .	117
5.3. Диагностика и лечение ревматической полимиалгии . . . . .	119
<i>Литература</i> . . . . .	120
<b>Глава 6. Смешанное заболевание соединительной ткани (А. М. Лиля)</b> . . . . .	121
6.1. Общее представление о смешанном заболевании соединительной ткани, распространенность . . . . .	121

6.2. Этиопатогенез, клинические проявления смешанного заболевания соединительной ткани . . . . .	123
6.3. Диагностика, прогноз и лечение смешанного заболевания соединительной ткани . . . . .	127
<i>Литература</i> . . . . .	132
<b>Глава 7. Системные васкулиты (В. И. Мазуров, С. В. Долгих)</b> . . . . .	133
7.1. Общее представление об этиопатогенезе системных васкулитов . . . . .	133
7.2. Клинические проявления и лечение системных васкулитов . . . . .	140
7.3. Отдельные формы системных васкулитов (В. И. Мазуров) . . . . .	152
<i>Узелковый полиартерит</i> . . . . .	152
<i>Микроскопический полиангиит</i> . . . . .	157
<i>Гранулематоз Вегенера</i> . . . . .	160
<i>Синдром Чарджа — Стросса</i> . . . . .	165
<i>Гемморрагический васкулит</i> . . . . .	169
<i>Болезнь Кавасаки</i> . . . . .	174
<i>Болезнь Хортона</i> . . . . .	180
<i>Болезнь Такаясу</i> . . . . .	183
<i>Болезнь Бехчета</i> . . . . .	187
<i>Синдром Гудпасчера</i> . . . . .	190
<i>Литература</i> . . . . .	192

## УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

АД	— артериальное давление
АЗ	— азатиоприн
АКЛ	— антитела к кардиолипину
АКР	— американский колледж ревматологии
АЛТ	— аланинаминотрансфераза
АНА	— антинуклеарные антитела
АНФ	— антинуклеарный фактор
АНЦА	— антинейтрофильные цитоплазматические антитела
АПФ	— ангиотензинпревращающие ферменты
АРА	— американская ревматологическая ассоциация
АСЛ	— антистрептолизин
АСТ	— аспаргатаминотрансфераза
АТФ	— аденозинтрифосфат
АФЛ	— антитела к фосфолипидам
АФС	— антифосфолипидный синдром
АЧТВ	— активированное частичное тромбиновое время
АЭКА	— антиэндотелиальные клеточные антитела
ББ	— болезнь Бехчета
БК	— болезнь Кавасаки
БШ	— болезнь Шегрена
ВВИГ	— внутривенный иммуноглобулин
ВНОР	— Всероссийское научное общество ревматологов
ВОЗ	— Всемирная организация здравоохранения
ГАГ	— глюкозаминогликаны
ГВ	— геморрагический васкулит
ГК	— глюкокортикоиды
ГКА	— гигантоклеточный артериит
ГКС	— глюкокортикостероиды
ГрВ	— гранулематоз Вегенера
ДБСТ	— диффузные болезни соединительной ткани
ДВС	— диссеминированное внутрисосудистое свертывание
ДМ	— дерматомиозит
ДМСО	— диметилсульфоксид
ДНК	— дезоксирибонуклеиновая кислота
ДСЛ	— диффузная способность легких
ЖБАЛ	— жидкость бронхоальвеолярного лаважа
ЖКТ	— желудочно-кишечный тракт
ИВЛ	— интенсивная вентиляция легких
ИВМ	— идиопатическая воспалительная миопатия
ИГ (Ig)	— иммуноглобулин

---

---

ИД	– иммунодепрессанты
ИЛ (IL)	– интерлейкин
ИФА	– идиопатический фиброзирующий альвеолит
ИФА	– иммуноферментный анализ
ИФЛ	– интерстициальный фиброз легких
КК	– креатинкиназа
КТВР	– компьютерная томография высокого разрешения
КФК	– креатинфосфокиназа
ЛПС	– липополисахариды
МИФ	– макрофагингибирующий фактор
МКБ	– Международная классификация болезней
МНО	– международное нормализованное отношение
МПА	– микроскопический полиангиит
МРТ	– магнитно-резонансная томография
МТ	– метотрексат
НАА	– неспецифический аортоартериит
НПВП	– нестероидные противовоспалительные препараты
НЯК	– неспецифический язвенный колит
ОА	– остеоартроз
ОРВИ	– острая респираторная вирусная инфекция
ОРЗ	– острое респираторное заболевание
ПГ (Pg)	– простагландин
ПМ	– полимиозит
ПР	– протеиназа
ПЦР	– полимеразная цепная реакция
РА	– ревматоидный артрит
РААС	– ренин-ангиотензин-альдостероновая система
РеА	– реактивный артрит
РНК	– рибонуклеиновая кислота
РНП (RNP)	– рибонуклеопротеин
РПМ	– ревматическая полимиалгия
РФ	– ревматоидный фактор
СВ	– системный васкулит
СГ	– синдром Гудпасчера
СЗСТ	– смешанное заболевание соединительной ткани
СКВ	– системная красная волчанка
СН	– сердечная недостаточность
СОЭ	– скорость оседания эритроцитов
СР	– синдром Рейно
СРБ	– С-реактивный белок
ССД	– системная склеродермия
СФР	– соединительнотканый фактор роста
ТФР	– трансформирующий фактор роста
УП	– узелковый полиартериит
ФГДС	– фиброгастроуденоскопия
ФНО	– фактор некроза опухолей
ФТЛ	– физиотерапевтическое лечение
ХПН	– хроническая почечная недостаточность
ХСН	– хроническая склеродермическая нефропатия
ЦИК	– циркулирующие иммунные комплексы
ЦНС	– центральная нервная система

---

---

ЦОГ	– циклооксигеназа
ЦФ	– циклофосфан
ЧЦМВ	– человеческий цитомегаловирус
ЭГК	– электрапоральная гемокоррекция
ЭДТА	– этилендиаминтетрауксусная кислота
ЭКГ	– электрокардиография (электрокардиограмма)
ЭМГ	– электромиография (электромиограмма)
ЭхоКГ	– эхокардиография (эхокардиограмма)
АсА	– антицентромерные антитела
BVAS	– бирмингемская школа активности васкулитов
ECM	– экстрацеллюлярный матрикс
PDGF	– фактор роста тромбоцитарного происхождения
SNVDI	– индекс повреждения системных некротизирующих васкулитов
Scl	– Scleroderma antibody
VAI	– индекс активности васкулитов
VCAM	– сосудистые клеточные адгезивные молекулы
VDI	– индекс повреждения васкулитов

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Подготовленный авторским коллективом очередной том многотомного руководства по внутренним болезням посвящен диффузным заболеваниям соединительной ткани. В 1946 г. эта группа болезней была объединена термином «коллагенозы», на многие десятилетия прочно вошедшим в терминологию врачей разных специальностей.

Диффузные заболевания соединительной ткани относятся к наиболее сложно диагностируемым формам патологии. Однако достижения в иммунологии и молекулярной генетике, а также внедрение в практическую работу инновационных рентгенологических и морфологических исследований позволили в последнее время не только улучшить диагностику болезней соединительной ткани, но и уточнить целый ряд патогенетических механизмов их развития.

В данном томе представлены современные сведения об этиопатогенезе, клинических проявлениях, диагностике и дифференциальной диагностике, а также принципах лечения таких заболеваний, как дерматомиозит (полимиозит), системная красная волчанка, болезнь Шегрена, ревматическая полимиалгия и системные васкулиты. Авторы постарались уделить особое внимание классификации рассматриваемых заболеваний, используя международные критерии их верификации, прогнозированию течения, а также профилактике их возникновения и диспансеризации.

При изложении сведений о лечении отдельных нозологических форм заболеваний авторы использовали также и свой практический опыт. В руководстве приводятся разработанные авторами алгоритмы терапии с применением различных лечебных препаратов.

Авторы представили богатый иллюстративный материал, отражающий результаты самых современных методов лабораторной, инструментальной и морфологической диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани.

Авторский коллектив надеется, что сведения, содержащиеся в данном томе, окажутся полезными для врачей терапевтических специальностей, семейных врачей, клинических ординаторов и студентов старших курсов медицинских вузов.

Член-корреспондент РАМН  
заслуженный деятель науки РФ  
профессор В. И. Мазуров



## Глава 1. ДЕРМАТОМИОЗИТ

### 1.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ И РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ДЕРМАТОМИОЗИТА

**Дерматомиозит (ДМ)** — системное заболевание соединительной ткани, характеризующееся прогрессирующим воспалительным поражением скелетной и гладкой мускулатуры с нарушением ее двигательной функций, типичными изменениями кожи в виде эритемы и отека, а также системными проявлениями. У 25—30 % больных кожный синдром отсутствует. В этом случае используется термин «полимиозит» (ПМ). Реже используется термин «дерматополимиозит» или название болезни по фамилиям описавших ее авторов — болезнь Вагнера, болезнь Вагнера—Унферрихта—Хеппа. Согласно современной Международной классификации ДМ относится к группе системных заболеваний соединительной ткани и является характерным представителем аутоиммунных воспалительных миопатий.

*Классификация воспалительных миопатий* (Гусева Н. Г., 1994).

1. Идиопатические воспалительные миопатии:
  - первичный полимиозит;
  - первичный дерматомиозит;
  - ювенильный дерматомиозит;
  - миозит, ассоциирующийся с ДБСТ;
  - миозит, ассоциирующийся с опухолями;
  - миозит с включениями;
  - миозит, ассоциирующийся с эозинофилией;
  - оссифицирующий миозит;
  - локализованный, или очаговый, миозит;
  - гигантоклеточный миозит;
2. Миопатии, вызываемые инфекциями.
3. Миопатии, вызываемые лекарственными средствами и токсинами.

Впервые ДМ (острый ПМ) описали E. Wagner в 1863 г., несколько позже — P. Нерр и H. Unverrichtt в 1887 г. К началу XX в. были выявлены различные формы болезни. В дальнейшем наблюдениями клиницистов и морфологов было доказано наличие при ДМ висцеральной патологии, а также васкулита и своеобразного поражения соединительной ткани, позволившее отнести ДМ к группе коллагеновых заболеваний. Основываясь на тяжести течения и высокой (более 50 %) летальности при ДМ, E. M. Тареев в 1965 г. включил его в группу так называемых злокачественных или больших коллагенозов, позже трансформированную в группу диффузных болезней соединительной ткани.

**Распространенность.** ДМ и ПМ довольно редкие заболевания. Ежегодно диагностируется 5 новых случаев на 1 млн населения. ДМ распространен во всех климатических и географических зонах земного шара. По частоте он стоит на третьем месте среди системных заболеваний соединительной ткани вслед за сис-

темной красной волчанкой (СКВ) и системной склеродермией (ССД). ДМ (ПМ) чаще поражает женщин; соотношение по полу среди взрослых больных (женщин и мужчин), по данным большинства авторов, составляет 2 : 1 и более. У взрослых чаще встречается ПМ, чем ДМ (2 : 1), а у детей преобладает ДМ.

Отмечено два возрастных пика заболевания: 11–17 и 35–60 лет.

## 1.2. ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ И КЛАССИФИКАЦИЯ ДЕРМАТОМИОЗИТА

**Этиология** ДМ выяснена недостаточно. Не исключается вирусная природа заболевания (пикорнавирусы, вирус Коксаки В2, А9), а также участие бактериальных и паразитарных (рикеттсиоз, шистоматоз, трихинеллез и др.) инфекций. Наиболее вероятной представляется триггерная роль вирусного фактора, вызывающего иммунорегуляторные нарушения при наличии генетической предрасположенности к заболеванию. Нельзя исключить возможность персистенции вирусов в мышцах с развитием иммунного ответа и картины ДМ (ПМ).

Описаны случаи развития ДМ и ПМ после перенесенной краснухи, герпетической инфекции, введения вакцин и сывороток, приема лекарственных препаратов. Провоцирующими факторами могут являться переохлаждение, инсоляция, избыточная физическая нагрузка и др.

Опухолевый ДМ составляет 20–30 % от всех случаев заболевания, особенно в возрастной группе старше 50 лет.

В последние годы нашла подтверждение и наследственная предрасположенность к развитию ДМ и ПМ. Описаны случаи заболевания у кровных родственников. Современные иммуногенетические исследования показали, что в развитии идиопатических воспалительных миопатий может участвовать множество генов, а их идентификация важна для выявления генетических факторов риска ДМ (ПМ). Полученные данные позволяют предполагать, что HLA-гены на 6-й хромосоме, а именно HLA DRB1\*0301 и аллели pOA1\*0501 строго ассоциируются со всеми клиническими формами идиопатических воспалительных миопатий у больных белой расы. Еще ранее выявлена ассоциация ДМ (ПМ) с В8-, В14- и DR3-антигенами в европейской популяции и их ассоциация с В7 и DRW6 у темнокожих. Антигены HLA DR4 встречаются чаще при сочетании ПМ с другими ДБСТ. Хорошо известна связь антигена В8 с развитием различных аутоиммунных заболеваний, что подтверждает участие иммунных факторов в развитии ДМ. Ряд исследователей полагают, что наличие определенных гаплотипов объясняет особенности клинических форм ДМ, его сочетания с другими болезнями соединительной ткани (например, более частого сочетания со склеродермией и редкого – с ревматоидным артритом), а также выраженность иммунного компонента и т. д. Ассоциация с HLA-В8 и DR3 наиболее выражена при ювенильном ДМ и в настоящее время рассматривается как генетический маркер заболевания.

**Патогенез** ДМ и ПМ характеризуется синтезом широкого спектра аутоантител, направленных против цитоплазматических белков и рибонуклеиновых кислот (РНК), принимающих участие в синтезе белка (схема 1).

Эти антитела редко выявляются при других аутоиммунных заболеваниях и рассматриваются как миозитспецифические, которые условно подразделяются на четыре группы:

1) антитела к аминоксилсинтетазам транспортной РНК. Они катализируют связывание отдельных аминокислот с соответствующей тРНК;

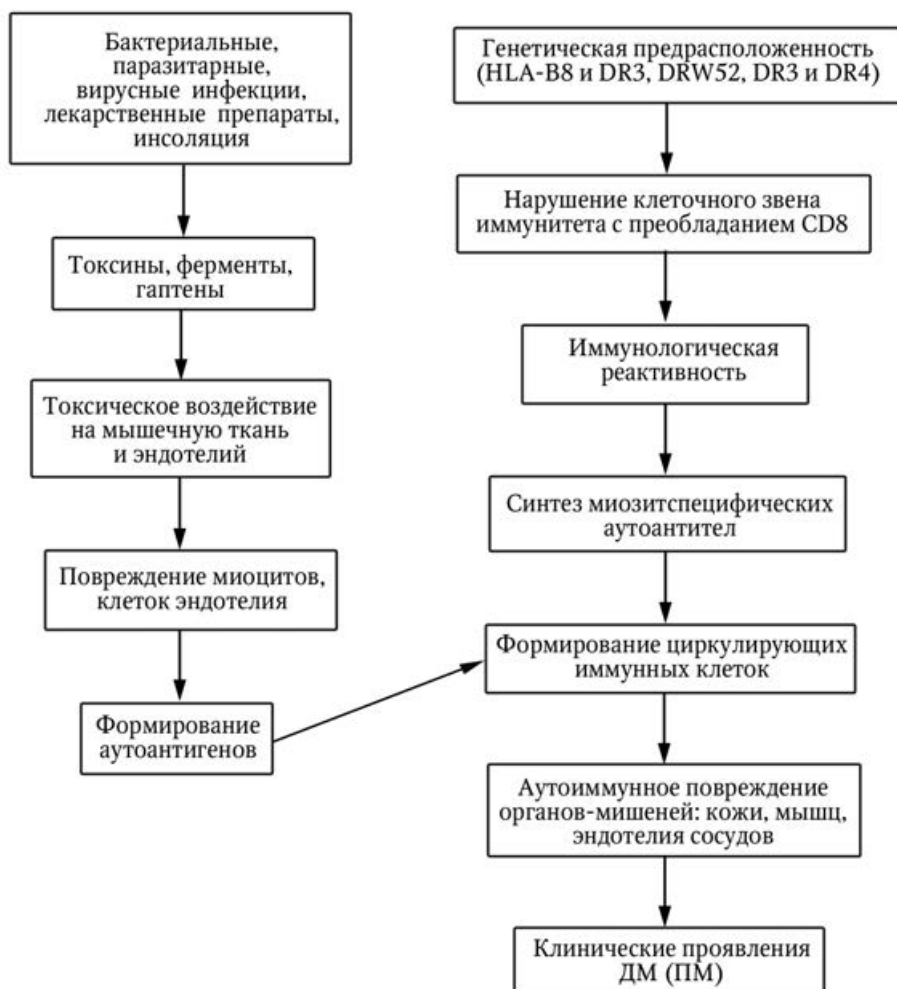


Схема 1. Патогенез ДМ (ПМ)

2) антитела, реагирующие с частицами сигнального распознавания (SRP). Эти антитела блокируют перенос вновь синтезированных белковых молекул к эндоплазматической сети;

3) антитела, реагирующие с белково-ядерным комплексом (антитела к Mi-2);

4) антитела, реагирующие с фактором элонгации i-альфа, который обеспечивает перемещение аминоксил-тРНК к рибосомам и движение вдоль полисомы.

Миозитспецифические антитела при ДМ и ПМ обнаруживаются в 40 % случаев, при этом каждый больной имеет один тип антител.

Наряду с миозитспецифическими антителами в сыворотке крови у этих больных могут присутствовать и другие типы аутоантител, неспецифичные для ДМ, включая антитела к миозину, тиреоглобулину, антитела к эндотелиальным клеткам а также ревматоидные факторы (РФ).

Одним из вероятных механизмов аутоиммунизации у больных ДМ и ПМ является перекрестная реакция между инфекционными антигенами и аутоантигенами, к которым формируются аутоантитела. Образующиеся циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК) откладываются в тканях (мышцах, коже, сосудах и др.) и ведут к развитию иммунокомплексного воспаления. Предполагается, что аминоксил-тРНК-синтетазы могут образовывать иммуногенный комплекс с тРНК вирусного генома (например, пикорнавируса). Высказывается предположение о том, что антитела к аминоксилсинтетазам могут принимать непосредственное участие в поражении скелетных мышц. Определенное значение в развитии системных проявлений при ДМ и ПМ могут иметь антитела к эндотелиальным клеткам.

Предполагается также, что поражение мышц при ПМ связано с развитием Т-клеточной цитотоксичности против мышечных клеток, экспрессирующих антигены класса I главного комплекса гистосовместимости. Важная роль клеточного иммунитета в развитии ДМ (ПМ) подтверждается следующими данными:

1) клеточные инфильтраты в пораженных мышцах состоят преимущественно из иммунокомпетентных клеток: Т-лимфоцитов, В-лимфоцитов и макрофагов;

2) при экспозиции с мышечным антигеном лимфоциты больных ДМ (ПМ) трансформируются и увеличивают продукцию макрофагингибирующего фактора (МИФ);

3) лимфоциты больных при ДМ (ПМ) оказывают высокое цитотоксическое действие на мышечные клетки по сравнению с контрольными лимфоцитами;

4) лимфоциты больных ДМ (ПМ) высвобождают лимфотоксин, способный нарушать мышечный метаболизм, а также особый фактор, который ингибирует ионы кальция, связанные с саркоплазматическим ретикуломом и контрактильной способностью мышц;

5) лимфоциты животных с экспериментальным ПМ оказывают цитотоксическое действие на скелетные мышцы.

Кроме того, были выявлены некоторые иммуноморфологические различия между ДМ и ПМ. Так, в воспалительных инфильтратах при ДМ было обнаружено преобладание CD4<sup>+</sup> Т-лимфоцитов, увеличение экспрессии молекул адгезии VCAM (сосудистые клеточные адгезивные молекулы) на воспалительных и эндотелиальных клетках, включая дерму. При ПМ в инфильтратах преобладают CD8<sup>+</sup> Т-лимфоциты, экспрессирующие молекулы Ia/DR и другие маркеры активации. Высокая экспрессия молекул Ia/DR обнаружена и на мышечных волокнах. Показано, что периферические мононуклеары при ДМ оказывают повреждающее действие на фибробласты кожи в культуре ткани.

Таким образом, Т-клетки и макрофаги активно участвуют в развитии нарушений клеточных взаимодействий при поражении соединительной ткани и, следовательно, в целом ряде звеньев патогенеза ДМ (ПМ).

Исследования последних лет доказали значение цитокинов в развитии ДМ (ПМ). Экспрессия цитокинов, главным образом провоспалительных — ИЛ-1 $\alpha$ , ИЛ-1 $\beta$  и ТФР- $\beta$  (трансформирующий фактор роста  $\beta$ ), выявлена в мышечной ткани при идиопатических воспалительных миопатиях (ДМ, ПМ и миозит с включениями). Преобладание экспрессии ИЛ-1 $\alpha$  в стенках сосудов у больных ДМ (ПМ) указывает на важную роль данного цитокина в развитии патологического процесса.

Взаимодействие антигенов с аутоантителами ведет к формированию циркулирующих иммунных комплексов. Патогенетическая роль ЦИК обсуждается

в связи с их взаимодействием с Fc-рецепторами лимфоцитов, обуславливающим увеличение синтеза иммуноглобулинов (индуцируют увеличение ЦИК, т. е. развивается порочный круг), и с высвобождением лимфокинов, участвующих в развитии воспаления и повреждения мышц.

Отложение иммунных комплексов в тканях (мышцах, коже, сосудах и др.) ведет к развитию иммунокомплексного воспаления. Все это свидетельствует о несомненном участии и ведущей роли иммунных нарушений в локальных и общих проявлениях ДМ (ПМ).

Развитие опухолевого ДМ связывается как с возможностью прямого токсического действия на мышцы опухолевых субстанций, так и с развитием аутоиммунной реакции вследствие общности антигенов опухолевой и мышечной ткани.

**Классификация.** В настоящее время наиболее широко используется классификация ДМ и ПМ, предложенная А. Bohan и Y. Peter (1975).

*Классификация ДМ и ПМ по А. Bohan и Y. Peter в 1975 г.*

1. Первичный (идиопатический) полимиозит.
2. Первичный (идиопатический) дерматомиозит.
3. Дерматомиозит (или полимиозит) в сочетании с неоплазмой.
4. Ювенильный дерматомиозит или полимиозит в сочетании с васкулитом.
5. Дерматомиозит (или полимиозит) в сочетании с ДБСТ.

Выделяют также острое, подострое и хроническое течение ДМ и ПМ.

Острое течение характеризуется лихорадкой, генерализованным поражением поперечнополосатой мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности, прогрессирующей дисфагией, висцеритами, эритематозным поражением кожи, развивающимися в течение первых 6 мес. от начала заболевания.

Подострое течение характеризуется более медленным нарастанием симптомов заболевания, но через 1–2 года после появления первых клинических признаков наблюдается развернутая картина ДМ (ПМ) с тяжелыми поражениями мышц, кожи и висцеральными проявлениями.

Хроническое течение характеризуется медленным развертыванием клинических проявлений заболевания в течение нескольких лет, преобладанием процессов атрофии и склероза мышечной ткани, поражением кожных покровов в виде гиперпигментации, гиперкератоза, редкими висцеральными проявлениями.

По степени клинико-лабораторной активности выделяют низкую (1), среднюю (2), высокую (3) активность и ремиссию.

### 1.3. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДЕРМАТОМИОЗИТА

**Клинические проявления.** Начало заболевания может быть острым с лихорадкой до 38–39 °С, проливными потами, похуданием. Но чаще симптоматика развивается постепенно, характеризуясь преимущественно кожными (ДМ) и мышечными проявлениями.

**Поражение кожи** при ДМ полиморфно: преобладают эритема, отек и дерматит (см. цв. вкл., рис. 1.1) преимущественно на открытых участках тела. Наблюдаются папулезные, буллезные, петехиальные высыпания, телеангиэктазии, очаги пигментации и депигментации, гиперкератоза.

Характерны периорбитальный отек и эритема, имеющая своеобразный лиловый оттенок (симптом «очков»), играющий важную роль при постановке диагноза (см. цв. вкл., рис. 1.2).

Яркая эритема чаще локализуется на лице, шее, в зоне декольте, над проксимальными межфаланговыми и пястно-фаланговыми суставами (синдром Готтрона) (см. цв. вкл., рис. 1.3), на наружной поверхности предплечья и плеча, передней поверхности бедер и голеней.

Отек лица и конечностей преимущественно над пораженными мышцами имеет тестоватый характер. Нередко наблюдаются трофические нарушения в виде сухости кожи, ломкости ногтей, выпадения волос и др. При хроническом течении ДМ развиваются кожные изменения по типу пойкилодермии, имеются очаги пигментации и депигментации, множественные телеангиэктазии, истончение кожи, сухость, участки гиперкератоза. У половины больных ДМ отмечаются одновременно конъюнктивит, стоматит, отеки зева голосовых связок.

Таким образом, характерные изменения кожи и слизистых позволяют заподозрить ДМ уже при первом взгляде на больного.

**Поражение скелетных мышц** является ведущим признаком ДМ и ПМ. Характерно развитие тяжелого, нередко некротического миозита с преимущественным поражением мышц проксимальных отделов конечностей, плечевого и тазового пояса, шеи, спины, глотки, верхних отделов пищевода, сфинктеров.

Клинически отмечают боль в мышцах, плотность или тестоватый характер пораженных мышц, увеличение их в объеме, болезненность при пальпации. Доминирующим признаком служит неуклонно прогрессирующая мышечная слабость, выражающаяся в значительном ограничении активных движений больных, что не позволяет им самостоятельно встать, сесть, поднять ногу на ступеньку (симптом «автобуса»), удержать какой-либо предмет в руке, причесаться, одеться (симптом «рубашки»). При поражении мышц шеи и спины больные не могут самостоятельно приподнять голову с подушки или удержать ее в положении сидя (голова падает на грудь), не могут самостоятельно сесть и приподняться с постели. Практически затруднены все движения, связанные с участием проксимальных мышц конечностей (плечевой и тазовый пояс), в то время как в дистальных отделах конечностей (в кистях и стопах) сохраняются удовлетворительная сила и полный объем движений.

Постепенное вовлечение в процесс мышц шеи и спины усугубляет тяжесть состояния больных, которые в связи с нарастающей инвалидизацией и обездвиженностью требуют постоянного ухода.

Вовлечение в процесс глоточных мышц вызывают дисфагию (поперхивание при глотании), возможна аспирация пищи в трахею. В отличие от дисфагии, наблюдающейся при системной склеродермии, у больных ДМ затруднено глотание как твердой, так и жидкой пищи, которая иногда выливается через нос. Поражаются преимущественно верхние отделы пищевода, мышцы мягкого нёба, языка; развивающаяся псевдобульбарная симптоматика имитирует неврологическое заболевание.

Поражение межреберных мышц и диафрагмы, ведущее к ограничению подвижности и снижению жизненной емкости легких, способствует развитию пневмонических осложнений — одной из основных причин летального исхода при ДМ.

При поражении мышц гортани появляются носовой оттенок голоса (дисфония), охриплость, вплоть до афонии. Поражение мышц сфинктеров ведет к расстройству их деятельности.

Скорость развития симптоматики зависит в основном от характера течения болезни. При острой форме заболевания тяжелая мышечная слабость может появиться в течение первых 2–3 недель, нередко сочетается при этом с миогло-

бинурией. Чаще симптомы ПМ развиваются постепенно — в течение 3–6 мес. (подострое течение). Мышечная слабость при хроническом ДМ (ПМ) может нарастать в течение ряда лет. Всегда сохраняется характерная локализация процесса — проксимальные отделы мышц конечностей.

Мышцы лица поражаются редко, вовлечение в процесс глазных мышц при ДМ (ПМ) практически не наблюдается. Однако Н. Г. Гусева (2004) относит к варианту ДМ (ПМ) также и регионарную форму — сегментарный полимиозит с поражением отдельных групп мышц (плечевых, лопаточных, бедренных) склерозирующего или воспалительного характера. Сюда же они включают орбитальный миозит, при котором наблюдаются птоз, диплопия, а также ряд других локальных миозитов. Для ДМ характерно системное поражение мышц, в тяжелых случаях заболевания достигающее степени «мышечной чахотки» (миофтиза).

С целью стандартизации оценки состояния больного по ведущему признаку заболевания — мышечной слабости, предлагается градация степени ее выраженности (по Н. Г. Гусевой).

**Градация степени и выраженности мышечной слабости при ДМ (ПМ):**

- I. Нет нарушений в момент осмотра.
- II. Нет нарушений при осмотре, но имеются небольшая слабость и снижение толерантности к физической нагрузке.
- III. Небольшая атрофия одной или более мышечных групп без функциональных нарушений.
- IV. Нарушения функций: неспособность бегать, при сохранении возможности подниматься и спускаться по лестнице без опоры и помощи рук.
- V. Выраженная мышечная слабость, лордоз; больной не способен идти по лестнице (спускаться) или подниматься со стула без помощи рук (или посторонней помощи).
- VI. Больной не способен встать без посторонней помощи.

Степени I–III характеризуются минимальной выраженностью или отсутствием мышечной слабости, IV степень — средней ее выраженностью, а при V и VI степени наблюдаются тяжелые инвалидизирующие функциональные нарушения.

Предлагаемая градация нарушений мышечных функций при ДМ (ПМ) применима для сравнительной характеристики групп больных, оценки динамики процесса и, следовательно, мониторинга терапии. В целях стандартизации и объективизации мышечной патологии, контроля эффективности лечения иногда используют и различные биомеханические тесты, разработанные для верхних и нижних конечностей.

Следует подчеркнуть, что миалгии не превалируют в картине болезни ДМ (ПМ) и не столь выражены, как при ревматической полимиалгии (РПМ), где они определяют наблюдающиеся ограничения движений. Для ДМ (ПМ) характерна псевдопаралитическая слабость мышц, что наряду с псевдобульбарным синдромом нередко заставляет врача ошибочно предполагать у больного наличие неврологической патологии.

Тяжесть состояния и инвалидизации больных ДМ (ПМ) обусловлена также нередким последующим развитием сухожильно-мышечных контрактур, атрофией и кальцинозом ранее пораженных групп мышц. Кальцинируются обычно участки фасции, подкожной клетчатки, прилежащие к пораженным мышцам, т. е. преимущественно в области плечевого и тазового пояса. Кальциноз чаще встречается при ДМ (ПМ) у детей, но может также осложнять течение ДМ (ПМ)

# **ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

*Руководство для врачей*

Под редакцией В. И. Мазурова

Серия «Руководство для врачей»  
под общей редакцией С. И. Рябова

Подписано в печать 28.10.2008. Формат  $70 \times 100^{1/16}$ .  
Усл. печ. л. 16,25 + 0,65 цв. вкл. Печ. л. 12,5 + 0,5 цв. вкл.  
Тираж 2000 экз. Заказ №

ООО «Издательство „СпецЛит“».  
190005, Санкт-Петербург, Измайловский пр., 29,  
тел./факс: (812) 251-66-54, 251-16-94,  
<http://www.speclit.spb.ru>

Отпечатано с диапозитивов  
в ГУП «Типография „Наука“»  
199034, Санкт-Петербург, 9 линия, 12

ISBN 978-5-299-00351-2



9 785299 003512





*а*



*б*

Рис. 1.1. Эритема:

*а* — на груди; *б* — в области коленных суставов у больной дерматомиозитом



Рис. 1.2. Периорбитальный отек век (симптом «очков») у больного дерматомиозитом