



Харьковский национальный университет
имени В.Н. Каразина

Харьковский национальный университет
имени В. Н. Каразина
Медицинский факультет
Кафедра внутренней медицины

Дерматополимиозит или когда клинический диагноз должен быть на синдромном уровне

Выполнили: студенты 6 курса Анас Овда, Назарко Инна

**Научные руководители: Н.И. Яблучанский, Н.В. Лысенко,
В.В. Лебединец,**

Дерматополимиозит: определение, эпидемиология, ЭТИОЛОГИЯ

- **Дерматополимиозит (ДПМ)** – системное прогрессирующее заболевание и/или клинический синдром при других заболеваниях, проявляющиеся преимущественно поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также кожных покровов в виде эритемы, отека и неярко выраженной, но часто встречающейся, висцеральной патологией
- Частота встречаемости: 2–10 случаев на 100 000 населения в год
- Преобладающий возраст: два пика заболеваемости: 5–15 и 40–60 лет
- Преобладающий пол: мужчины/женщины - 1:1
- Этиологические факторы и факторы риска: генетическая предрасположенность, вирусная/бактериальная инфекции, лекарственные препараты (введение вакцин, сывороток), онкопатология. Дебют в старшем возрасте обусловлен вторичной природой на фоне опухолевых, инфекционных и др. заболеваний. Частота злокачественных образований при ДПМ в 12 раз выше, чем в популяции. При злокачественных новообразованиях чаще возникает ДПМ, чем полимиозит (ПМ)

Дерматополимиозит: клиническая картина

- Наблюдается множественное поражение мышц: проксимальных отделов конечностей, спины, шеи, сопровождающееся прогрессирующей мышечной слабостью и ограничением движений (вплоть до обездвиженности), умеренные боли, атрофия мышц. Нередко поражаются мышцы глотки, гортани, межреберные мышцы и диафрагма, что приводит к нарушению глотания, расстройству голоса, нарушению дыхания и развитию аспирационной пневмонии
- Характерно поражение кожи: эритематозная или гелиотропная сыпь преимущественно на открытых частях тела, в области лица, век, на разгибательных поверхностях локтевых, коленных суставов, суставов кистей
- Возможно поражение сердца (миокардит, кардиофиброз, застойная сердечная недостаточность), легких (интерстициальная пневмония, пневмофиброз)

Дерматополимиозит: диагностика

- Лабораторная:
 - клинический анализ крови: СОЭ (↑)
 - биохимическое исследование: КФК, МВ-фракция КФК, АЛТ, АСТ, ЛДГ, альдолаза, миоглобин (↑)
 - иммунологическое исследование: АНА, АТ к гистидил тРНК-синтетазе (АТ Jo1)
- Инструментальная:
 - электромиография (ЭМГ)
 - биопсия мышц

ДИАГНОЗ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ НА ОСНОВАНИИ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ КРИТЕРИЕВ! (Приказ МОЗ Украины №263)

Дерматополимиозит: диагностические критерии

- *Кожные критерии:* 1. Гелиотропная сыпь (пурпурно-красная отечная эритема верхнего века). 2. Признак Готтрона (пурпурно-красная шелушащаяся атрофическая эритема на разгибательной поверхности суставов пальцев). 3. Эритема кожи разгибательной поверхности суставов конечностей
- *Критерии полимиозита:* 1. Слабость в проксимальных группах мышц верхних, нижних конечностей и туловища. 2. Повышение уровня сывороточной креатинкиназы или альдолазы. 3. Спонтанные мышечные боли. 4. Изменения на электромиограмме. 5. Положительный тест на анти-Jo1 антитела. 6. Недеструктивные артриты и артралгии. 7. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37 °С, повышение уровня СРБ, СОЭ > 20 мм/час. 8. Данные микроскопии биопсийного материала

Диагноз устанавливается при наличии 1 или более кожных критериев и не менее 4 критериев полимиозита

Дерматополимиозит: лечение

1. Глюкокортикостероиды (ГКС): преднизолон или метилпреднизолон в дозе 1,0-2,0 мг/кг/сут в течение 2-3 мес с последующим снижением до поддерживающей дозы: 5 - 15 мг/сутки длительно. При высокой активности процесса и тяжелом течении показана пульс-терапия
2. Цитостатические препараты (только в сочетании с ГКС): метотрексат, азатиоприн, хлорамбуцил, циклофосфамид, циклоспорин
3. Аминохинолиновые препараты (при наличии поражений кожи)
4. НПВП (при доминирующем болевом и суставном синдромах, при хроническом течении ДПМ с малой степенью активности)
5. Препараты, улучшающие метаболизм в пораженных мышцах (ретаболил, рибоксин, карнитин, милдронат, витамины группы В).
6. Комплексоны (ДПМ с кальцинозом) – динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты внутривенно
7. Микофеноловая кислота
8. Ингибиторы ФНО- α , ритуксимаб

Наш пациент

- • Женщина
- • 69 лет
- • Пенсионер
- • Поступила 26 декабря 2016 года
- • Диагноз при поступлении: Полинейропатия с преимущественным поражением проксимальных отделов нижних конечностей до умеренного пареза, элементы бульбарного синдрома. Нейроборрелиоз ?
Гипертоническая болезнь II стадии, 1 степени. Гипертоническая ангиопатия сетчатки обоих глаз. Сердечная недостаточность II-А стадии, II ФК.

Жалобы

Общая слабость, слабость в нижних конечностях, головокружение, затруднение движения, затруднение глотания пищи (особенно твердой), затруднение речи, сухость во рту, лихорадка, кожные высыпания

Анамнез заболевания

- Болеет 2-3 недели, когда появились вышеперечисленные жалобы. Начало заболевания связывает с переохлаждением. Состояние прогрессивно ухудшалось, с 19.12.2016г. по 26.12.2016 находилась на стационарном лечении. Диагноз: Полинейропатия с преимущественным поражением проксимальных отделов нижних конечностей до умеренного пареза, элементы бульбарного синдрома. Нейроборрелиоз ? Гипертоническая болезнь II стадии, 1 степени. Гипертоническая ангиопатия сетчатки обоих глаз. Сердечная недостаточность II-A стадии, II ФК. Проведенное лечение: сода буфер в/в кап, ресорбилакт в/в кап, глюкоза + аскорбиновая кислота в/в кап, физ. р-р, цефтриаксон 2 г/сутки в/в стр. На фоне проведенной терапии состояние прогрессивно ухудшалось, в связи с чем была переведена в неврологическое отделение ХКБ на ЖДТ №1 филиала «ЦЗ» ПАО «Укрзалізниця»
- Со слов дочери, предположительно, пациентка была укушена неуточненным насекомым в правое предплечье

Анамнез жизни

- Жилищно-бытовые условия удовлетворительные
- Пенсионер. Работала проводником
- Вредные привычки отрицает
- Лекарственный анамнез – не отягощен
- Аллергологический анамнез не отягощен; из токсических факторов отмечает контакт с отравой для мышей (на основе мышьяка)
- Туберкулез, вирусный гепатит А, сахарный диабет, психические и венерические заболевания отрицает
- Перенесенные травмы и операции отрицает
- Перенесенные заболевания: ОРЗ

Объективный статус 1

- Состояние тяжелое, положение лежащее, заторможена в сознании, речь нарушена, на вопросы отвечает невнятно
- Правильного телосложения, достаточного питания, рост – 163 см, вес – 74 кг, ИМТ – 27,82 кг/м²;
- Кожные покровы обычной окраски. На коже лица периорбитальная эритема. В области предплечий и плеч небольшие, округлой формы, местами сливные эритематозные пятна, единичные в области разгибательной поверхности кистей. Эритема не выступает над поверхностью кожи, безболезненная при пальпации
- Язык сухой, покрыт белым налетом
- Лимфатические узлы, доступные пальпации, не увеличены, безболезненные
- Щитовидная железа – не увеличена, безболезненная

Объективный статус 2



Рис. 1- 2 Периорбитальная эритема (гелиотропное высыпание)

Объективный статус 3



Рис. 3-4 Эритематозные пятна в области предплечий и разгибательной поверхности локтевых суставов

Объективный статус 4

- Костно-мышечная система - суставы не изменены, безболезненные при пальпации Мышцы пальпаторно безболезненные. Мышечная сила снижена в проксимальных отделах нижних конечностей до 4-х баллов
- Легочная система: перкуторно над легкими ясный легочный звук; аускультативно - дыхание везикулярное, ЧДД- 18 /мин
- Сердечно - сосудистая система: АД(правая рука) - 150/90 мм.рт.ст., АД (левая рука) - 150/90 мм.рт.ст., ЧСС 74 уд/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево +1,0 см; аускультативно – деятельность сердца ритмичная, тоны приглушены, акцент II тона на аорте

Объективный статус 5

- Живот не увеличен участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень у края реберной дуги, мягкая, безболезненная при пальпации
- Селезенка не пальпируется
- Симптом поколачивания по поясничной области – отрицательный с обеих сторон
- В области задней поверхности обеих голеней имеются варикозно расширенные вены
- Периферических отеков нет

Объективный статус 6

- Неврологический статус: Сознание ясное. Речь дизартрична. Менингеальные знаки отсутствуют. Глазные щели и зрачки D=S. Движение глазных яблок не ограничены в стороны, безболезненны. Реакция зрачков на свет живая. Конвергенция снижена. Нистагм горизонтальный установочный при взгляде в стороны. Конституциональная асимметрия лица. Симптомы орального автоматизма. Точки выхода тройничного нерва безболезненны. Язык по средней линии. Глоточный рефлекс снижен. Дисфония. Мышечные атрофии не выявляются. Мышечный тонус не изменен. Мышечная сила снижена в проксимальных отделах нижних конечностей до 4-х баллов. Сухожильные и периостальные рефлексy с рук S=D, снижены. Чувствительность сохранена. Пальце - носовую пробу выполняет удовлетворительно.

Предварительный диагноз

Полинейропатический синдром, генез нуждается в уточнении (аутоиммунный, токсический нейроборрелиоз) церебральный атеросклероз, гипертоническая болезнь II ст. Необходимо исключить дерматополимиозит

План обследования

- Клинический анализ крови
- Клинический анализ мочи
- Биохимический анализ крови (глюкоза, билирубин, креатинин, мочеви́на, КФК)
- Коагулограмма
- Анализ крови на *Borrelia burgdorferi*
- Электрокардиограмма (ЭКГ)
- Rö-графия ОГК
- УЗИ сердца, щитовидной железы, почек
- Эхокардиография (ЭхоКГ)
- Электронейромиография (ЭНМГ)
- Консультации специалистов:
 - Лор-врач
 - Ревматолог

Клинический анализ крови

Показатели	Результаты				Норма
	26.12.16	29.12.16	30.12.16	05.01.17	
Эритроциты	4,64 *10 ¹²	4,42 *10 ¹²	4,3 *10 ¹²	4,55 *10 ¹²	3,9 – 4,7*10 ¹²
Гемоглобин	124г/л	121г/л	121г/л	130 г/л	120 - 140 г/л
СОЭ	32 мм/час	32 мм/час	20 мм/час	14 мм/час	2-15 мм / час
Лейкоциты	11*10 ⁹	15,7*10 ⁹	14,8*10 ⁹	10,2*10 ⁹	4 – 9,0 *10 ⁹
Палочкоядерные	5%	4%	3%	8%	1-6%
Сегментоядерные	85%	84%	81%	78%	47-72%
Лимфоциты	7,9%	8%	10%	10%	19 – 37%
Эозинофилы	1	0	1	0	0-5%
Моноциты	1,2%	4%	5%	3%	3-11%
Тромбоциты	368*10 ⁹	405*10 ⁹	318,2*10 ⁹	300*10 ⁹	180-320
Гематокрит	36,7%	34,9%	35,1%	37,9%	36-42%

Заключение: нейтрофильный лейкоцитоз, со сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Повышение СОЭ.

Клинический анализ мочи

Показатели	Результаты		Норма
	26.12.2016	03.01.2017	
Количество (мл)	30,0	120	
Цвет	Нас.- желтая	желтая	Светло-желтая
Прозрачность	Мутность умеренная	Мутность умеренная	Прозрачная
Удельный вес		1,017	1,001-1,040
pH	5,0	6,0	5.0-7.0
Белок (г/л)	0,88 г/л	0,28 г/л	-----
Лейкоциты	5-7 в п/з	2-3 в п/з	6 – 8 в п/з
Эпителий: Плоский Переходной Почечный	Увеличено количество Изредка в п/з	Местами	Изредка в п/з
Цилиндры : Гиалиновые Зернистые Эпителиальные	3-4 в п/з 5-6 в п/з Изредка в п/з	1-2 в п/з 0-1 в п/з	
Слизь	Большое количество	Большое количество	Изредка в п/з
Бактерии	Большое количество	Небольшое количество	

Биохимический анализ крови 1

Показатели	Результаты				Норма
	26.12.2016	28.12.2016	29.12.2016	05.01.2017	
Общий билирубин	10,9мкмоль/л		6,9мкмоль/л	7,5мкмоль/л	5,0-21,0мкмоль/л
Общий белок	55г/л		66г/л		66-88 г/л
Креатинин	76,9мкмоль/л		76 мкмоль/л		53-97мкмоль/л
Мочевина	4,6ммоль/л		7.6 ммоль/л		3,5-7,2ммоль/л
Глюкоза	5,73 ммоль/л		5,8 ммоль/л		3,9-6,4ммоль/л
АсАт		806	535	630	До 31 U/L
АлАт		763	583	560	До 31 U/L

Заключение:повышение мочевины; повышение АсТ, АлТ

Биохимический анализ крови 2

Показатели	Результат		Норма
	26.12.2016	05.01.2017	
Креатинфосфокиназа (КФК) СК- НАС	5 908	6210	<145 од/л
Креатинкиназа МВ (СК- МВ)	372		0-24 од/л

Заключение: повышение КФК СК- НАС, КФК МВ (СК- МВ).

Коагулограмма 26.12.2016

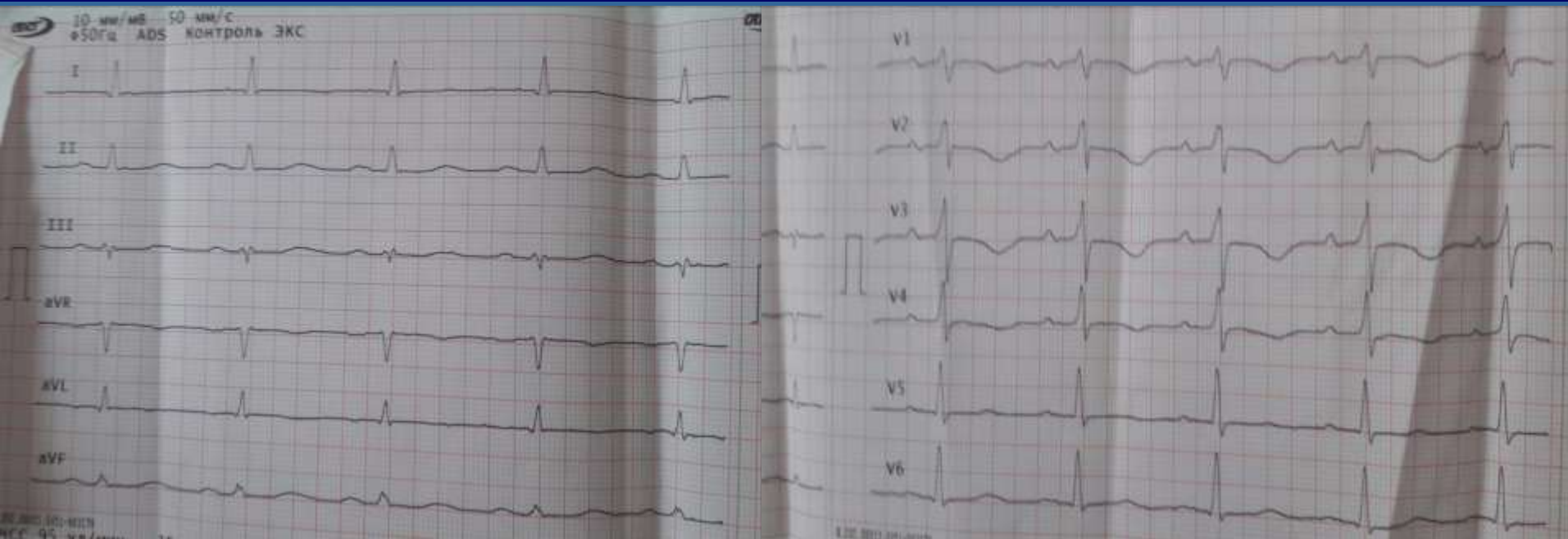
Показатели	Результат	Норма
Протромбиновый комплекс по Квику в процентах	71,4%	>60%
Растворимые фибрин-мономеры комплексы(РФМК)	12 мг/100мл	До 4,5мг/100мл
Концентрация фибриногена, г/л по Клаусу	3,77г/л	1,8-4г/л

Заключение: повышение растворимых фибрин-мономерных комплексов (РФМК)

Анализ крови на *Borrelia burgdorferi* (блотанализ)

Показатель	Результат
Антитела иммуноглобулин М р41	Пограничный результат
Антитела G- р 41	Выявлен

ЭКГ 10.01.2017



Заключение: ЧСС 95 уд/мин. Электрическая ось сердца 26 град., горизонтальное положение. Синусовый ритм, изменения миокарда (V1, V2, V3, V4). Отрицательные зубцы Т (V1, V2, V3).

Рентгенография ОГК 03.01.2017

ЭЭД – 0,4 мЗв; Очаговые и инфильтративные изменения в легких не выявлены. Справа в нижних отделах фиброзная тяжистость. Корни структурны, не увеличены. Синусы свободны. Диафрагма четко очерчена. Сердце расширено влево, аорта в области дуги склерозирована.

УЗИ 30.12.2016

- Склеротические изменения стенок аорты и створок митрального и аортального клапанов. Дилатация восходящего отдела аорты, полостей обоих предсердий. Гипертрофия миокарда обоих желудочков.
- Диффузные изменения щитовидной железы. Гиперплазия щитовидной железы
- Диффузные изменения паренхимы почек. Киста левой почки. Неполное удвоение левой почки. Микрокалькулез почек

Эхокардиографическое исследование с доплеровским анализом от 30.12.2016

Склеротические изменения стенок аорты и створок митрального и аортального клапанов. Дилатация восходящего отдела аорты, полостей обоих предсердий. Дилатация правого желудочка. Гипертрофия миокарда обоих желудочков. Показатели сократимости миокарда и насосной функции левого желудочка сохранены. Признаки повышения диастолической жесткости стенок левого желудочка. Аортальная регургитация 1 степени. Митральная регургитация 1-2 степени. Трикуспидальная регургитация 1-2 степени. Регургитация на клапане легочной артерии 1 степени. Признаки легочной гипертензии 1 степени

ЭНМГ игольчатая 27.12.2016

- Данные свидетельствуют в пользу мышечного поражения (воспалительная миопатия – дерматомиозит)

Консультация ЛОР-врача от 28.12.2016

- Заключение: Элементы бульбарного синдрома

Проведенная терапия

- Стол № 15
- Дексаметазон 12 мг в/в – противовоспалительная терапия
- Реосорбилакт 200,0 – дезинтоксикационная терапия
- Глюкоза 200,0 – регидратационная терапия
- Цефтриаксон 2гр. в/м – антибиотики цефалоспорины 3 поколения - анализ крови на *Borrelia burgdorferi* положительный
- Супрастин 1,0 - десенсибилизирующая терапия
- Димедрол 1,0 десенсибилизирующая терапия
- Анальгин 2,0 - противовоспалительная терапия
- Омез 20 мг per os – профилактика эрозивно-язвенных поражений ЖКТ

Врачебный консилиум

Учитывая данные жалоб, анамнеза, объективного обследования, данные лабораторных и инструментальных методов обследования можно поставить только синдромный диагноз:

1. Дерматополимиозит вторичный
2. Бульбарный синдром

Необходимо провести дифференциальный диагноз между опухолевым и инфекционным генезом первичного (основного) заболевания

Клинические синдромы

1. Дерматополимиозит
2. Бульбарный синдром

Дерматополимиозит

- Другие заболевания соединительной ткани: РА, ССД, СКВ, узелковый периартериит
- Неврологическая патология, сопровождающаяся миопатическими синдромами (миастения, синдром Лэмберта–Итона, мышечная дистрофия Дюшенна, Беккера)
- Эндокринная патология (гипертиреоз, гипопаратиреоз, гиперальдостеронизм)
- Инфекционный миозит (вирусный, бактериальный, паразитарный)
- Лекарственные миопатии (могут быть обусловлены применением гиполипидемических средств, колхицина, ГК, этанола, делагила, зидовудина)
- Электролитные нарушения (магния, кальция, калия)

Инфекционный синдром

- Инфекционные заболевания :
 - бактериальные
 - вирусный
 - риккетсиозы

Бульбарный синдром

- генетические заболевания — болезнь Кеннеди, порфирия
- сосудистые заболевания — инфаркт продолговатого мозга
- болезнь двигательного нейрона, сирингобульбия
- воспалительно-инфекционные — синдром Гийена-Барре, болезнь Лайма
- онкологические — глиома ствола мозга
- ботулизм

Летальный исход

- На фоне проводимой терапии состояние пациентки прогрессивно ухудшалось и 11.01.2017г. Она умерла

Посмертный диагноз

Карцинома эндометрия с метастазами в сальник. Вторичный дерматополимиозит. Раковая интоксикация

Резюме

- Клинический случай подтверждает, что золотым стандартом диагноза является морфологический
- Установлена причина вторичного дерматополимиозита – опухолевое заболевание
- Выделенные клинические синдромы диагноза укладываются в клинику опухолевого заболевания
- Клинический случай показывает, что верным является не нозологический, но синдромный диагноз до того момента, пока причина заболевания не будет установлена
- Нередким случаем в медицинской практике является тот факт, что клинический диагноз пациенту устанавливают только после его смерти (посмертный клинический диагноз)