

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ ПОЛИМИОЗИТА-ДЕРМАТОМИОЗИТА

Проф. И. А. ГРИГОРОВА, доц. В. И. САЛО, А. П. САМОЙЛОВА, Ю. С. ГИРЬКА, САЛУА АГУМИ

Харьковский национальный медицинский университет

Приведены основные литературные данные о полимиозите-дерматомиозите. Рассмотрен клинический случай заболевания с преимущественными воспалительными и дегенеративными изменениями в мышцах.

Ключевые слова: полимиозит, дерматомиозит, мышечные атрофии, кальциноз.

Полимиозит-дерматомиозит (ПМ-ДМ) — системное заболевание соединительной ткани, для которого характерны воспалительные и дегенеративные изменения мышц, приводящие к симметричной их слабости и атрофии, главным образом, в плечевом и тазовом поясе. Часто изменения затрагивают и кожу, и тогда говорят о дерматомиозите. Острую форму дерматомиозита описали Вагнер, Унферрихт и Хепп, хроническую — Петжет, Клежа. Большинство исследователей этой патологии подчеркивают единство клиники и патомеханизмов развития нарушений, указывая на то, что кожные проявления возникают на выраженной стадии мышечных изменений. У 25–30% больных кожный синдром при ДМ отсутствует, в таком случае используют термин ПМ [1, 2].

ПМ-ДМ распространен во всех климатических зонах и по частоте занимает третье место среди системных заболеваний соединительной ткани. Соотношение заболевших женщин и мужчин составляет 2:1. Заболевание может развиваться в любом возрасте, но чаще отмечается в возрасте 40–60 лет и у детей между 5 и 15 годами. Существует мнение об увеличении заболеваемости ПМ-ДМ в последнее десятилетие в связи с появлением новых аллергенов, повышением частоты неоплазм, а также улучшением диагностики этой патологии [3, 4].

ПМ может развиваться у ВИЧ-больных. При биопсии мышц вокруг участков некроза обнаруживаются ВИЧ-инфицированные моноциты, макрофаги, многоядерные гигантские клетки [4].

Этиология заболевания до сих пор неизвестна, хотя исследователи отмечают роль инфекционного, генетического и иммунного факторов, а также пикорновирусов (особенно эховирусов), Коксаки-вирусов [1, 15].

Иммунная теория патогенеза является ведущей, и она тесно переплетается с инфекционной гипотезой. Основным фактором патогенеза выступает сенсбилизация Т-лимфоцитов к поверхностным антигенам мышечных волокон [6, 7].

Генетические особенности играют роль в развитии ПМ-ДМ в рамках мультифокальной теории наследования. При этом считается, что проявление

генетической предрасположенности возможно только под влиянием экзо- и эндогенных факторов [6, 7].

Единой классификации ПМ-ДМ не существует. Поэтому постараемся привести ряд классификаций, наиболее удобных для использования в клинической практике [1, 8, 9].

По мнению Е. И. Чазова [цит. по 1], можно выделить такие формы ПМ-ДМ: первичный ПМ; первичный ДМ; ювенильный ДМ; миозит, ассоциированный с диффузными заболеваниями соединительной ткани; миозит, ассоциированный с опухолями; миозит с «включениями»; миозит, ассоциированный с эозинофилией; осифицирующий миозит; локализованный миозит; гигантоклеточный миозит.

Для неврологов наиболее удобной является классификация ПМ-ДМ по Догель Л. В. [цит. по 1], где различаются следующие формы: *форма Вагнер — Унферрихта* (типичный ПМ-ДМ); *псевдомиопатическая форма*; *псевдоамиотрофическая форма*; *псевдомиастеническая форма*; *миосклеротическая форма*; *миалгическая форма*.

Приведем описание клинических проявлений каждой формы.

Форма Вагнер — Унферрихта наблюдается у 40,6% больных [цит. по 1]. Ее характерные признаки: возникновение заболевания в зрелом возрасте, острое или подострое течение, быстрая генерализация процесса, частое сочетание со злокачественными опухолями, системными заболеваниями соединительной ткани, инфекционным полиартритом; неврогенно-миогенный характер двигательных расстройств, выявляемый при электронейромиографии (ЭНМГ); мышечный синдром (боль, отежная индурация отдельных мышечных групп, миосклероз с ретракцией аддукторно-ротаторно-флексорной локализации, раннее развитие двигательных нарушений, вовлечение дыхательной мускулатуры, краниальной группы мышц); кожные изменения в виде дистрофического и вазомоторного синдрома с развитием отека, уплотнения подкожной клетчатки, кальцинозом.

При форме Вагнер — Унферрихта выделяют 4 типа поражения нервной системы: 1-й

тип — симптомы поражения только периферической нервной системы; 2-й тип — симптомы поражения только с вегетативно-эндокринными нарушениями; 3-й тип — сочетание поражения периферической нервной системы с вегетативно-эндокринными расстройствами; 4-й тип — наиболее генерализованное поражение с развитием клиники поражения периферической и центральной нервной системы с вегетативными нарушениями.

Псевдомиопатическая форма (описана D. Furtado Alvim) [цит. по 1] возникает независимо от возраста, часто после инфекции или переохлаждения, отмечается относительно постепенным развитием, с возможными острыми эпизодами и прогрессированием на протяжении месяцев, безболезненным течением. Развиваются диффузная симметрия мышечных атрофий с обязательным вовлечением мышц шеи и верхнего плечевого пояса и ранние фиброзные перерождения. В мышцах наблюдается паренхиматозно-интерстициальный и интерстициальный тип воспаления, изредка — паренхиматозный. При ЭНМГ характерно преимущество миогенных нарушений.

Псевдоамиотрофическая форма по клиническому течению сходна с прогрессирующими мышечными дистрофиями неврогенного типа [цит. по 1]. Существует 2 варианта этой формы.

I вариант — заболевание, протекающее по типу амиотрофии Шарко — Мари (дебют в юношеском возрасте, развитие слабости дистальных отделов конечностей, невралгическая боль, медленное прогрессирование заболевания, развитие симметричных атрофий, двигательных расстройств в дистальных отделах конечностей, возможны также фасцикулярные подергивания, деформация стоп (по типу стопы Фридрейха), поражение периферической нервной системы, вегетативные симптомы; иногда вероятны воспалительные изменения кожи, однако наличие мышечных болей, миофиброза дистальных и проксимальных областей обязательно; при ЭНМГ — сочетание признаков миогенного и неврогенного поражения и миозит паренхиматозно-интерстициального типа, вовлечение внутренних органов не характерно.

II вариант — заболевание, протекающее по типу амиотрофии Веднига — Гофмана (дебют в детском возрасте, диффузная атрофия, тяжелые двигательные нарушения со слабостью мышц шеи, туловища, конечностей; характерные признаки: кифосколиоз, деформация грудной клетки, общая гипотония, полная арефлексия, поражение почек; кожные проявления: легкая пастозность, экссудативный диатез; миозит паренхиматозно-интерстициального типа).

Псевдомиастеническая форма выделена в 1953 г. Matthews a Burt [цит. по 1]. В клинической картине сочетаются симптомы ПМ и истинных проявлений миастении. Выделяют 2 вида этой формы: с преобладанием симптомов ПМ и превалированием миастенического синдрома.

Миосклеротическая форма [цит. по 1] характеризуется массивным развитием миосклероза и атрофий мышц, контрактур с начала заболевания, дебютом в зрелом возрасте на фоне хронической инфекции или опухолей. Возникает мышечная слабость, которая увеличивает двигательные расстройства, возможно вовлечение дыхательных групп мышц и внутренних органов, характерно поражение периферической нервной системы и наличие вегетативно-эндокринного синдрома. Кожные поражения имеют преимущественно хронический характер.

Тип миозита паренхиматозно-интерстициальный или интерстициальный.

Миалгическая форма [цит. по 1] чаще возникает у женщин (9:1) в возрасте 15–45 лет, постепенное начало, дебют в виде миалгического синдрома со спонтанной диффузной мышечной болью, которая усиливается при надавливании; обязательно поражение периферической нервной системы, вегетативно-эндокринных расстройств; церебральная симптоматика; интерстициальный миозит.

Диагностика ПМ-ДМ осуществляется по следующей схеме [1, 3–8].

Лабораторные данные:

1. Анализ крови — признаки анемии, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом влево, иногда лейкопения, эозинофилия; скорость оседания эритроцитов увеличивается прямо пропорционально активности патологического процесса.

2. Биохимический анализ крови — повышение содержания сиаловых кислот, миоглобина, гаптоглобина, креатина, альфа₂- и гамма-глобулинов, серомукоида, фибрина, фибриногена, активности креатинфосфокиназы, трансаминаз, лактатдегидрогеназы и альдолазы, что отражает остроту и распространенность поражения мышц. Возможно повышение уровня мочевого кислоты.

3. Иммунологические исследования крови — высокие титры миозитспецифических антител.

4. Исследование биоптатов кожно-мышечного лоскута — потеря поперечной исчерченности, фрагментация и вакуолизация мышц, круглоклеточная инфильтрация, их атрофия и фиброз. В коже — атрофия сосочков, дистрофия волосяных фолликулов и сальных желез, изменения коллагеновых волокон, периваскулярная инфильтрация.

Инструментальные исследования [10, 11]:

1. Игольчатая электромиография — тяжелые мышечные изменения — короткие волны с полифазными изменениями, фибриллярные осцилляции в состоянии покоя.

2. ЭКГ — диффузные изменения, нарушения ритма и проводимости.

3. Рентгенологическое исследование (уточнение степени поражения мягких тканей и внутренних органов) — в острой стадии ДМ мышцы более прозрачны с просветлениями; при хроническом ДМ — кальцификаты в мягких тканях; в легких — интерстициальный фиброз преимущественно базальных отделов, кальцификаты плевры. Сердце

увеличено в размерах. В костях может быть умеренный остеопороз.

4. Спирография — рестриктивная дыхательная недостаточность.

Дифференцировать ПМ-ДМ следует с мышечными поражениями другого генеза: инфекционного (лептоспироз, бруцеллез, токсоплазмоз), денервационными состояниями (болезнь мотонейрона, спинальная мышечная атрофия), генетическими заболеваниями (врожденная миопатия), миотониями при системных заболеваниях соединительной ткани, при эндокринных заболеваниях (гипо- и гипертиреоз), травматическим миозитом, сосудистыми заболеваниями (тромбангит, облитерирующий эндартериит) и др. [12–14].

Диагностические критерии ПМ-ДМ (Т. Medsger, А. Masi, 1985) [цит. по 15]:

1. Типичные кожные проявления.
2. Прогрессирующая мышечная слабость в симметричных отделах проксимальных частей конечностей.
3. Повышение концентрации одного или более сывороточных мышечных ферментов.
4. Миопатические изменения при электромиографическом исследовании.
5. Типичная картина ПМ-ДМ при биопсии мышц.
6. Увеличение креатинурии.
7. Объективные признаки уменьшения мышечной слабости при лечении кортикостероидами.

Диагноз ПМ-ДМ считается определенным при наличии 2-го и 5-го критериев или 2-го, 4-го и 3-го (или 6-го) критериев; наличие 2-го и 4-го или 2-го и 3-го (или 6-го) критериев позволяет говорить

о «вероятном» диагнозе ДМ-ПМ, а 2-го и 7-го критериев — о «возможном» диагнозе ПМ-ДМ [цит. по 1].

В нашей клинике мы наблюдали 19 больных с заболеванием ПМ-ДМ. Рассмотрим один из последних клинических случаев болезни ПМ.

Больная Б. 1984 г. р. находилась в неврологическом отделении Областной клинической больницы г. Харькова в 2010 г. При поступлении она предъявляла жалобы на выраженную слабость в проксимальных отделах конечностей, онемение конечностей, исхудание мышц, боли в мышцах ног, затруднения при подъеме по лестнице, расчесывании волос, вставании из положения сидя на корточках, небольшое повышение температуры тела, общее недомогание.

Из анамнеза заболевания известно, что у больной в течении последних 2 лет периодически наблюдались приступы общей слабости, головокружения, которые проходили самостоятельно. С 11.02.10 слабость постепенно нарасла, наблюдалась субфебрильная температура. 16.02.10 машиной скорой помощи доставлена в неврологическое отделение. Анамнез жизни без особенностей.

Неврологический статус имеет свои нюансы. Сознание ясное. Глазные щели D = S. Экзофтальм. Реакция зрачков на свет живая. Корнеальный рефлекс сохранен. Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция и чувствительность на лице сохранены. Тригеминальные точки безболезненны. Парез лицевого нерва с двух сторон по периферическому типу. Выраженная атрофия жевательных мышц лица и мимических мышц лица. Недостаточность напряжения небных дужек. Язык по средней линии. Глотание затруднено, мягкое небо фонировать недостаточно, гнусавый оттенок



Рис. 1. Больная Б., амиотрофия

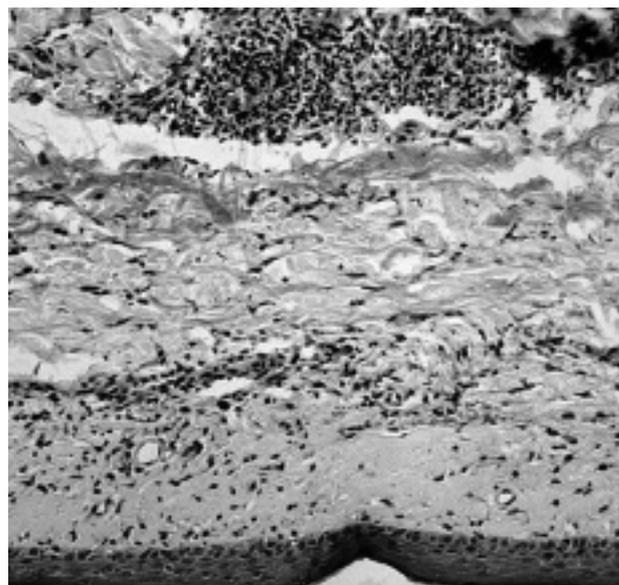


Рис. 2. Гистологический результат мышц верхнего плечевого пояса, биопунктата мышц больной Б., окраска спины и таза гематоксилином-эозином, увеличение $\times 100$ (типичные проявления ПМ-ДМ)

голоса. Сухожильные рефлексy с верхних конечностей симметричные, вялые, с нижних отсутствуют; брюшные и патологические рефлексy отсутствуют. Выраженные атрофии мышц в проксимальных отделах конечностей. Болезненность мышц при пальпации. Мышечная сила в проксимальных отделах конечностей — 0 баллов, в дистальных — 1–2 балла. Сохранены движения в дистальных отделах конечностей. Гипестезия в проксимальных отделах конечностей по полиневритическому типу в виде «высокие перчатки» и «гольфы». Эмоционально и вегетативно лабильна.

В неврологическом отделении проведен ряд дополнительных исследований. ЭНМГ от 04.03.10: блок проведения по бедренному и мышечно-кожному нервам слева, признаки демиелинизирующей нейропатии большеберцового нерва слева. Признаки аксонально-демиелинизирующей нейропатии малоберцового и локтевого нервов слева.

МРТ головного мозга от 15.02.10: органической патологии нет.

Спиральная КТ грудной клетки и органов брюшной полости от 04.03.10: диффузные изменения печени, кисты обеих почек.

УЗИ сердца, органов брюшной полости, почек, щитовидной железы от 18.02.10: пролабирование митрального клапана 2-й ст. с митральной регургитацией 1-й ст. Признаки хронической диффузной измененной паренхимы печени и хронического двустороннего пиелонефрита.

Рентгенография органов грудной клетки 25.02.10: без патологии.

При биопсии мышц выявили некроз, дегенерацию, воспалительные инфильтраты мышечных волокон.

Активность мышечных ферментов (креатинфосфокиназы, альдолазы) повышена. В крови ускоренное СОЭ,

лейкоцитоз. Уровень креатинина в моче значительно повышен. Больная была проконсультирована смежными специалистами.

Диагноз: первичный полимиозит, амиотрофическая форма с полинейропатией конечностей, мышечно-псевдобульбарным синдромом, выраженным нарушением двигательной функции верхних и нижних конечностей. После проведенного лечения (метилпреднизон, метотрексат, АТФ, витамины Е, С, нейрорубин, прозерин, неробол, обменный плазмаферез) состояние больной улучшилось, отмечалась положительная динамика в неврологическом статусе (улучшились функции двигательной системы).

Таким образом, проблема диагностики ПМ-ДМ до настоящего времени является нерешенной из-за полиморфизма проявлений заболевания, которое в неврологической практике нередко проходит под диагнозом энцефаломиелополирадикулопатия. В то же время при выраженных амиотрофических состояниях прослеживается диссоциация между степенью поражения мышц и нервной системы (объем поражения мышечной системы превалирует над поражением нервной), что является показателем в пользу ПМ-ДМ. Системное поражение в виде энцефаломиелополирадикулопатии преимущественно прослеживается при тяжелых, вялотекущих формах ПМ-ДМ. Наряду с амиотрофией скелетных мышц отмечается амиотрофия мышц носоглотки, что создает мышечный псевдобульбарный синдром (в отличие от бульбарного синдрома при поражении продолговатого мозга и псевдобульбарного синдрома при поражении кортико-нуклеарных путей головного мозга).

Литература

1. Полимиозит-дерматомиозит, его неврологические расстройства / И. А. Григорова, В. И. Сало, М. Е. Черненко и др.— Харьков: ХДМУ, 2004.— 115 с.
2. Яхно Н. Н., Штульман Д. Р. Болезни нервной системы: Руководство для врачей. В 2 томах.— М.: Медицина, 2003.— Т. 1.— 630 с.
3. О कोरोков А. Н. Диагностика болезней внутренних органов.— М.: Мед. лит., 2000.— 576 с.
4. Сигидин Я. А., Гусева Н. Г., Иванова М. М. Диффузные болезни соединительной ткани.— М.: Медицина, 1994.— 512 с.
5. Гехт Б. М., Ильина Н. А. Нервно-мышечные болезни.— М.: Медицина, 1982.— 352 с.
6. Гусев Е. И., Никифоров А. С. Неврологические симптомы, синдромы и болезни. Энциклопедический справочник.— М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006.— 1182 с.
7. Биллер Хосе. Практическая неврология. Диагностика.— М.: Медицинская литература, 2008.— 487 с.
8. Поражение сердечно-сосудистой системы при полимиозите-дерматомиозите / Н. Н. Бажанов, А. Н. Хитров, Е. Л. Насонов и др. // Рос. мед. журн.— 1998.— № 3.— С 32–34.
9. Мументалер М. Дифференциальный диагноз в неврологии.— М.: Медпресс-информ, 2009.— 359 с.
10. Клинические рекомендации. Ревматология / Под ред. Е. Л. Насонова.— М.: ГЭОТАР-Медиа, 200.— 314 с.
11. Bach G. L., Stock K. Polymyositis/Dermatomyositis: Klinik. Aetiopathogenese and moegliche ausloesende Faktoren // Arthritis and Rheuma.— 1992.— Vol. 12, № 1.— P. 20–24.
12. Fudman E. I., Sehnitzer T. I. Dermatomyositis without creatine rinase elevation. A poor prognostic sign // AJM.— 1986.— Vol 80.— P. 329–332.
13. La Montagna C., Manzo C., Calitano E. Absence of elevated creatine rinase in dermatomyositis does not exclude malignancy // SJP.— 1988.— Vol. 17.— P. 73–74.
14. Immunosuppressant and immunomodulatory treatment for dermatomyositis and polymyositis / E. H. Choy, J. E. Yoogendijk, B. Lecky, J. B. Winer // Cochrane Database Syst. Rev.— 2005.— Vol. 20 (3).— P. 36–43.
15. Hirakata M. Autoantibodies and their clinical significance in idiopathic inflammatory myopathies; polymyositis/dermatomyositis and related conditions // Nihon Rinsho Meneki Gakkai kaishi.— 2007.— Vol. 30 (6).— P. 444–454.

НЕВРОЛОГІЧНІ ПРОБЛЕМИ ПОЛІМІОЗИТУ-ДЕРМАТОМІОЗИТУ

I. A. ГРИГОРОВА, В. І. САЛО, Г. П. САМОЙЛОВА, Ю. С. ГИРЬКА, САЛУА АГУМІ

Наведено основні літературні дані про поліміозит-дерматоміозит. Розглянуто клінічний випадок захворювання з переважними запальними та дегенеративними змінами у м'язах.

Ключові слова: поліміозит, дерматоміозит, м'язові атрофії, кальциноз.

NEUROLOGICAL PROBLEMS OF POLYMYOSITIS-DERMATOMYOSITIS

I. A. GRIGOROVA, V. I. SALO, A. P. SAMOYLOVA, U. S. GIRKA, SALUA AGUMI

Main literature data about polymyositis-dermatomyositis are presented. A case of disease with inflammatory and degenerative changes in the muscles is featured.

Key words: polymyositis, dermatomyositis, muscle atrophy, calcinosis.

Поступила 20.05.2010
