

ДИАГНОСТИКА ПОЛИМИОЗИТА-ДЕРМАТОМИОЗИТА В НЕВРОЛОГИИ

Фельдман Д.А., Григорова И. А., Сало В.И.

Харьковский национальный медицинский университет,
кафедра неврологии №1

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

Резюме: в данной статье приведены основные литературные данные, касающиеся заболевания дерматомиозита-полимиозита, сложности диагностики. Рассмотрен клинический случай заболевания.

Resume: this article presents the main literature data on disease dermatomyositis-polymyositis, diagnostic difficulties. Examined a clinical case of the disease.

Актуальность. Полимиозит - дерматомиозит (ПМ-ДМ)-системное заболевание соединительной ткани, которое характеризуется воспалительными и дегенеративными изменениями мышц, которые приводят к их симметрической слабости и атрофии, главным образом в плечевом и тазовом поясах. ПМ-ДМ распространён во всех климатических зонах. По частоте занимает третье место среди системных заболеваний соединительной ткани. Соотношение мужчин и женщин составляет 1:2. Заболевание чаще встречается в возрасте 40-60 лет, у детей между 5 и 15 годами. Этиология заболевания не выявлена. Определяется роль инфекционного, генетического и иммунного факторов.

Существует мысль об увеличении заболеваемости ПМ-ДМ в последние десятилетия в связи с увеличением числа новых аллергенов [1-4,6-7].

Выделяют клинические формы ПМ-ДМ (классификация Догель Л.В., 1973г.) [1-6]:

1. Форма Вагнер-Унферрихта (типичный ПМ-ДМ);
2. Псевдомиопатическая форма;
3. Псевдоамиотрофическая форма;
4. Псевдомиастеническая форма;
5. Миосклеротическая форма;
6. Миалгическая форма.

Цель: выявить неврологические симптомы у больных ПМ-ДМ и сформулировать диагностические критерии ПМ-ДМ.

Задачи: 1. Проанализировать основные литературные данные, касающиеся ПМ-ДМ; 2. Рассмотреть клинический случай заболевания ПМ-ДМ.

Материал и методы. Клинический случай больной Л., которая проходила обследование и лечение на базе Харьковской областной клинической больницы.

Результаты их обсуждения. Больная Л., 1984 г.р. находится в неврологическом отделении Харьковской областной клинической больницы.

Жалобы при поступлении: выраженная слабость в проксимальных отделах конечностей, онемения конечностей, боль в мышцах ног, затруднения при подъёме по ступенькам, расчёсывании волос, повышение температуры тела.

Анамнез заболевания: в течении последних двух лет наблюдались приступы общей слабости, головокружения, которые проходили самостоятельно.

Слабость постепенно нарастала, наблюдалась субфебрильная температура. Машиной скорой помощи больная была доставлена в неврологическое отделение.

Анамнез жизни без особенностей.

Неврологический статус: сознание ясное, глазные щели S=D. Экзофтальм. Реакция зрачков на свет живая. Корнеальный рефлекс сохранён. Движения глазных яблок в полном объёме. Конвергенция сохранена. Чувствительность на лице сохранена. Тригеминальные точки безболезненные. Парез лицевого нерва с двух сторон по периферическому типу. Выраженная атрофия жевательных и мимических мышц лица. Язык по средней линии. Глотание затруднено.

Сухожильные рефлексы с верхних конечностей симметричные, вялые, с нижних конечностей - отсутствуют. Патологические рефлексы отсутствуют. Выраженная атрофия мышц в проксимальных отделах конечностей. Боль в мышцах при пальпации. Мышечная сила в проксимальных отделах конечностей – 0 баллов, в дистальных отделах конечностей – 1-2 балла. Сохранены движения в дистальных отделах конечностей. Гипестезия по полиневритическому типу в виде «высокой рукавички» и «гольф». Эмоционально и вегетативно лабильна.

Поражения кожи: дистрофический и вазомоторный синдром с развитием отёка, уплотнением подкожно-жировой клетчатки.

Электронейромиографическое исследование: блок проведения по бедренному и мышечно-кожному нервам слева, признаки демиелинизирующей нейропатии большеберцового нерва слева. Признаки аксонально-демиелинизирующей нейропатии малоберцового и локтевого нервов слева.

Магнитно-резонансная томография: органическая патология не выявлена.

Спиральная компьютерная томография грудной клетки и органов брюшной полости: диффузные изменения брюшной полости, почек, щитовидной железы. Рентгенография органов грудной клетки: патологии не выявлено. При биопсии мышц выявили некроз, дегенерацию, воспалительные инфильтрации мышечных волокон.

Активность мышечных ферментов (креатинфосфокиназы, альдолазы) повышена. В крови ускорено СОЭ, лейкоцитоз. Уровень креатинина в моче повышен.

По результатам исследования был поставлен диагноз: первичный полимиозит, форма Вагнер-Унферрихта с полинейропатией конечностей, мышечно-псевдобульбарным синдромом, выраженным нарушением двигательной функции верхних и нижних конечностей.

После проведенного лечения (метилпреднизолон, метотрексан, АТФ, витамин Е, С, нейрорубин, прозерин, неробол, обменный плазмаферез) состояние больной улучшилось, отмечалась позитивная динамика в неврологическом статусе (улучшились функции двигательной системы).

Выводы: 1. Диагноз ПМ-ДМ до сегодняшнего дня является тяжёлым из-за полиморфизма его клинических проявлений. В неврологической практике нередко проходит под диагнозом энцефаломиелополирадикулопатии. При выраженных амиотрофических состояниях диссоциация между степенью поражения мышц и нервной системы (объём поражения мышечной системы превалирует над поражением нервной системы) является показателем в пользу ПМ-ДМ; 2. Диагностические критерии постановки диагноза ПМ-ДМ: наличие воспаления, боли, прогрессирующей мышечной слабости в симметричных отделах проксимальных конечностей, повышение концентрации сывороточных мышечных ферментов, поражение кожи, типичной картины ПМ-ДМ при биопсии мышц, повышение уровня креатинина в моче, объективные признаки уменьшения мышечной слабости после лечения кортикостероидами, нестероидными противовоспалительными препаратами, плазмафереза.

Литература

1. А.Н.Окороков. Диагностика болезней внутренних органов. Т-2. Диагностика ревматических и системных заболеваний соединительной ткани. Диагностика эндокринных заболеваний. - М. Мед. лит. 2000 г. с. 576
2. Гусев Е.И., Никифоров А.С. Неврологические симптомы, синдромы и болезни. Энциклопедический справочник. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006 г., 1182 с.
3. И.А. Григорова, В.И. Сало, М.Е. Черненко. Полимиозит-дерматомиозит, его неврологические расстройства- Харьков: ХНМУ, 2014 г. с. 5-16, 41-48.
4. Марко Мументалер. Дифференциальный диагноз в неврологии. Москва: «Медпресс-информ», 2009 г. – с. 359.
5. Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные болезни соединительной ткани. М.: Медицина, 1994. - с. 417-473.
6. Хосе Биллер. Практическая неврология. Диагностика. Москва: «Медицинская литература», 2008 г., с. 487.
7. Яхно Н.Н., Штульман Д.Р. Болезни нервной системы: Руководство для врачей в 2-х томах. М. Медицина 2003-Т. 1. с. 609-613.