

ОБ АМИОПАТИЧЕСКОМ ДЕРМАТОМИОЗИТЕ

А.В. САМЦОВ, И.Э. БЕЛОУСОВА

To the question of amyopathic dermatomyositis

A. V. SAMTSOV, I. E. BELOUSOVA

Об авторах:

А.В. Самцов — начальник кафедры кожных и венерических болезней ФГОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова МО РФ», г. Санкт-Петербург, профессор
И.Э. Белоусова — доцент кафедры кожных и венерических болезней ФГОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова МО РФ», г. Санкт-Петербург, д.м.н.

Приведено описание случая редкой формы дерматомиозита, не сопровождающегося поражением мышц, — амиопатического дерматомиозита. Обсуждаются вопросы патогенеза, классификации и диагностики данного заболевания.

Ключевые слова: амиопатический дерматомиозит, дерматомиозит.

A clinical case of a rare type of dermatomyositis with no evident muscle affection (amyopathic dermatomyositis) is represented. Some issues of pathogenesis, classification and diagnostics of the disease are discussed.

Key words: amyopathic dermatomyositis, dermatomyositis.

Дерматомиозит — аутоиммунное заболевание, характеризующееся поражением кожи и мышечной слабостью [1]. В 60% случаев дерматомиозит начинается с одновременного вовлечения в патологический процесс кожи и мышц, однако у 30% больных поражение кожи развивается за несколько недель и месяцев до появления симптомов поражения мышц [2].

По данным М. А. Dawkins и соавт., изменения кожи у 56% больных классическим дерматомиозитом предшествуют миозиту, который может развиваться спустя 3—6 мес. [3]. Это свидетельствует о том, что на определенном этапе развития дерматомиозита поражение кожи может существовать изолированно — без вовлечения в патологический процесс мышц. Это состояние изначально обозначали как «дерматомиозит без миозита», однако в современной литературе этот термин упоминается лишь в историческом плане.

В настоящее время наиболее широко используется термин «амиопатический дерматомиозит» (АДМ), впервые предложенный ревматологом С. М. Pearson. По мнению автора, АДМ является редким вариантом дерматомиозита (встречается у 2—18% больных), характеризующимся типичными патогномоничными высыпаниями на коже и отсутствием клинически значимых изменений в мышцах [4].

В 1993 г. R. Euwer и R. Sontheimer выделили 4 диагностических критерия АДМ: 1) патогномоничные

поражения кожи; 2) характерные патогистологические изменения в коже; 3) отсутствие клинических признаков мышечной слабости в течение 2 лет после появления изменений на коже; 4) нормальный уровень мышечных ферментов в течение 2 лет существования заболевания.

В этой же работе авторы изложили следующую концепцию диагностики АДМ: при существовании АДМ в течение 6—24 мес. это состояние следует обозначать как «предполагаемый АДМ», спустя 24 мес. и более — как «подтвержденный АДМ» [5]. Следует отметить, что единой точки зрения на длительность существования поражений кожи, не сопровождающихся симптомами миозита, при АДМ нет. По разным данным, этот процесс составляет от 6 до 24 мес. и более [2, 3, 5].

При дальнейшем изучении АДМ некоторые авторы стали выделять гипоамиопатический дерматомиозит (ГДМ), клинический АДМ, субклинический АДМ (синоним ГДМ). ГДМ, по обобщенным данным, характеризуется типичными поражениями кожи и отсутствием клинических проявлений вовлечения в патологический процесс мышц, однако повышенный уровень мышечных ферментов и данные электромиографии свидетельствуют о наличии миозита. Этим термином обозначается также состояние, при котором у больных наблюдается мышечная слабость, а показатели объективных исследований остаются в пределах нормальных величин [6, 7].

М. Stonecipher и соавт. предложили выделять три группы больных с различными вариантами течения дерматомиозита. К первой группе авто-

ры относят больных, у которых поражена только кожа, ко второй — больных с изменениями кожи и последующим развитием миозита, к третьей — больных с изменениями кожи и мышечной слабостью при нормальном уровне мышечных ферментов [7].

По сведениям разных авторов, клинически поражения кожи при АДМ не отличимы от таковых при классическом дерматомиозите. Данные об ассоциации АДМ с опухолевыми процессами существенно не отличаются от таковых, выявленных у больных классическим дерматомиозитом [7].

R. el-Azhary, S. Pakzad в клинике Мэйо наблюдали 37 больных АДМ, что составило 5% от числа больных классическим дерматомиозитом. Среди пациентов преобладали женщины (в соотношении 3:1). Авторы провели обследование всех пациентов с применением серологических тестов, электромиографии, определением мышечных ферментов и патогистологических изменений в коже и мышцах. Больных разделили на три группы. В первую группу вошли 73% пациентов, у которых отсутствовали субъективные и объективные признаки миопатии. Вторую группу составили 13% больных, не предъявлявших жалобы на мышечную слабость, у которых были выявлены положительные лабораторные тесты. В третью группу вошли 13% пациентов с наличием жалоб на мышечную слабость и отсутствием объективных данных миопатии [4].

На основании полученных результатов авторы сделали вывод о том, что АДМ — редкий, отличающийся от классического дерматомиозита подтип заболевания. Клинически АДМ характеризуется теми же патогномоничными симптомами, что и классический дерматомиозит: эритемой и отеком лица, папулами Готтрона, телеангиэктазиями ногтевых валиков. У подавляющего большинства больных АДМ прогрессирования процесса с развитием миозита не наблюдалось. Злокачественные опухоли были выявлены у 13,5% из 37 больных АДМ.

Авторы считают, что при отсутствии клинических проявлений мышечной слабости, несмотря на повышенный уровень мышечных ферментов, а также при мышечной слабости и нормальном уровне мышечных ферментов кортикостероидная терапия не требуется, однако следует наблюдать больных в связи с возможностью развития у них опухолей [1].

P. Geraму и соавт. проанализировали данные 291 больного АДМ и ГДМ из 19 стран, у которых заболевание началось в возрасте 18 лет и старше. Поражения кожи существовали в среднем 3,74 года (от 6 мес. до 20 лет и более). Женщины составили 73%. Среди 37 больных ГДМ средняя продолжительность заболевания составила 5,4 года, при этом ни у одного больного не развилась мышечная слабость. У 37 больных АДМ мышечная слабость развилась в течение 6 мес. — 6 лет [6].

В связи с редкостью данного заболевания и отсутствием в отечественной литературе работ, описывающих АДМ, приводим собственное наблюдение.

Больная Ц., 33 года, обратилась в клинику кожных и венерических болезней в сентябре 2007 г. с жалобами на распространенные высыпания. Заболевание началось в феврале 2007 г. с появления периорбитального отека, сопровождавшегося эритемой винно-красного цвета, пятнистых высыпаний с фиолетовым оттенком на коже спины и бедер, папулезных высыпаний в области межфаланговых суставов кистей. Количество высыпаний постепенно увеличивалось, большая предьявляла жалобы на сухость кожи и выпадение волос. Неоднократно обращалась в различные лечебные учреждения Санкт-Петербурга, где ставились диагнозы: красный плоский лишай, системная красная волчанка, фолликулярный муциноз, лимфома кожи, атопический дерматит. По поводу красной волчанки был назначен курс плаквенила, не оказавший положительного влияния на динамику кожных высыпаний.

При осмотре на коже спины, задней поверхности верхних конечностей и боковой поверхности бедер определялись «пойкилодермические» пятна синюшно-фиолетового цвета с многочисленными гипопигментными участками и телеангиэктазиями (рис. 1). Отмечалась небольшая отечность и складчатость кожи периорбитальных областей.

На основании данных анамнеза и клинической картины поставлен предварительный диагноз: амиопатический дерматомиозит.

При обследовании: общеклинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови — без патологии, уровень креатинкиназы был в пределах нормы и колебался при неоднократном исследовании от 63—80 Е/л (норма 26—140 Е/л). Титр антинуклеарных антител повышен до 1:160. При электромиографии данных об активно протекающем поражении мышц не получено. ЭКГ — без патологических изменений. При УЗИ органов брюшной полости и малого таза патологии не выявлено.

Больной была выполнена диагностическая биопсия кожи спины. При гистологическом исследовании в эпидермисе обнаружены вакуолизация клеток базального слоя, значительное утолщение базальной мембраны, отложения муцина в сосочковой части дермы. Сосуды поверхностной сети расширены, окружены умеренной плотности лимфогистиоцитарными инфильтратами с примесью значительного количества меланофагов (рис. 2). Вышеописанные нарушения были характерны для изменений кожи при дерматомиозите и не противоречили клиническому диагнозу.

Данные обследования подтвердили отсутствие поражения мышц при наличии классической клинической и гистологической картины дерматомиозита. Больной был установлен окончательный диагноз: амиопатический дерматомиозит. Пациентке

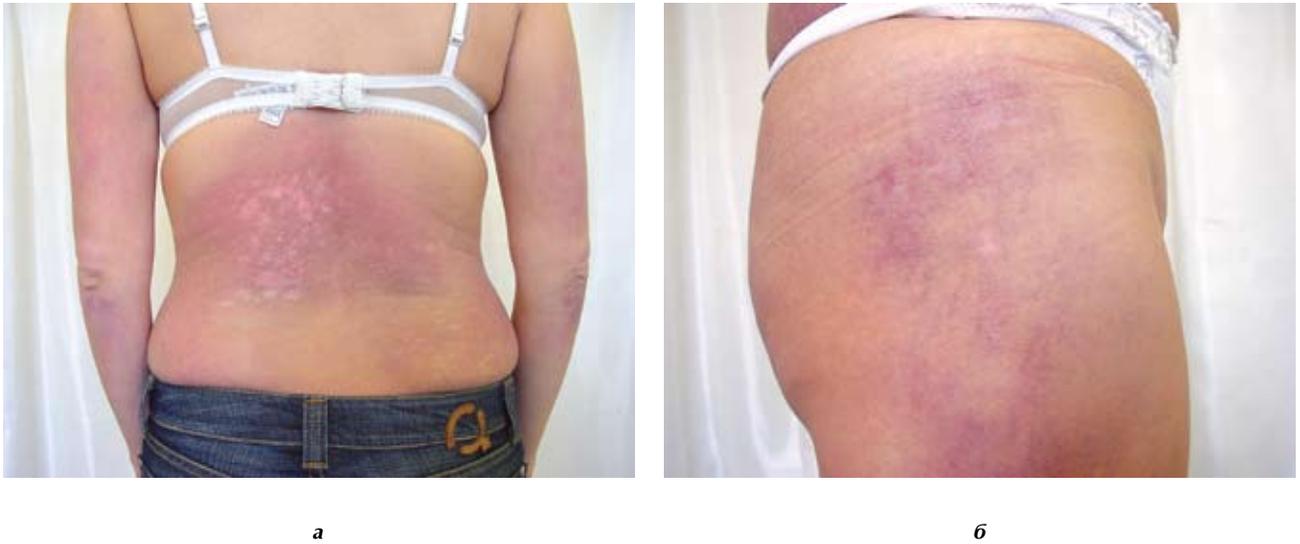


Рис. 1. «Пойкилодермические» пятна синюшно-фиолетового цвета с многочисленными гипопигментными участками и телеангиэктазиями на коже спины (а), задней поверхности верхних конечностей и боковой поверхности бедер (б)

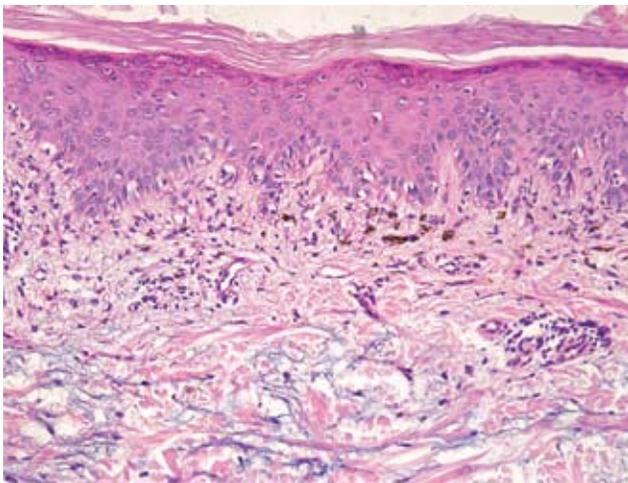


Рис. 2. Гистологический препарат пораженной кожи. Вакуолизация клеток базального слоя эпидермиса, значительное утолщение базальной мембраны, отложения муцина в сосочковой части дермы. Сосуды поверхностной сети расширены, окружены умеренной плотности лимфогистиоцитарными инфильтрами с примесью значительного количества меланофагов. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 100$

была назначена наружная терапия кортикостероидными кремами, рекомендовано постоянное динамическое наблюдение с контролем показателей крови (клинический и биохимический анализы крови, определение креатинкиназы, антинуклеарного фактора).

За 3,5 года динамического наблюдения кожные высыпания практически полностью разрешились с исходом в гипопигментацию, периодически воз-

никают папулы Готтрона в области межфаланговых суставов кистей. Мышечной слабости не отмечалось, уровень креатинкиназы в пределах нормы. Титр антинуклеарного фактора варьирует от 1:160 до 1:320. Антитела к двуспиральной ДНК IgG методом иммуноферментного анализа не обнаруживаются.

Анализ данных литературы и собственное наблюдение свидетельствуют о том, что несомненно существует особая форма (подтип) дерматомиозита, для которой характерны типичные или патогномичные поражения кожи при отсутствии вовлечения в патологический процесс мышц. Первоначально такое состояние обозначали как «дерматомиозит без миозита», однако в настоящее время наиболее широко применяется термин «амиопатический дерматомиозит». Некоторые авторы выделяют «гипоамиопатический дерматомиозит», для которого характерно наличие мышечной слабости при отсутствии повышения содержания мышечных ферментов или увеличение уровня мышечных ферментов без признаков мышечной слабости.

Вместе с тем следует отметить, что в настоящее время не существует критериев, позволяющих прогнозировать возможность развития миозита у больных АДМ и ГДМ. Р. Geraму и соавт. у 37% больных АДМ выявили вовлечение в процесс мышц в интервале от 15 мес. до 6 лет после развития поражений кожи [6]. Таким образом, лишь наблюдение позволяет поставить окончательный диагноз, однако его длительность не определена.

Нет полной ясности в терминологии состояний, при которых миозит не проявляется клинически, а диагностируется на основании лабораторных данных или, наоборот, проявляется мышечной слабо-

стью при отсутствии изменений объективных показателей. Предложенные термины «типомиопатический дерматомиозит», «субклинический миозит», «клинический амиопатический дерматомиозит» вносят путаницу в связи с отсутствием единых четких диагностических критериев. Вместе с тем такие формы дерматомиозита необходимо учитывать, поскольку они могут длиться неопределенно долго без развития классического дерматомиозита, а главное — разрешаться без применения кортикостероидов.

В связи с этим возникает главный вопрос — какова тактика ведения больных АДМ и ГДМ (последний термин наиболее часто упоминается в современной литературе и, по нашему мнению, в большей степени, чем другие, отражает суть процесса). Большинство авторов считают, что больные АДМ и ГДМ нуждаются в наблюдении без применения системных кортикостероидов. Наши данные полностью соответствуют этой точке зрения. Вместе с тем мы считаем, что основным критерием длительности наблюдения больных АДМ и ГДМ является разрешение кожного патологического процесса без назначения гормональных или цитостатических препаратов.

В заключение следует отметить, что в отечественной литературе мы не нашли описания АДМ и поэтому решили привлечь внимание отечественных дерматологов к данной проблеме с целью возможного дальнейшего обсуждения этой сложной темы.

Литература

1. el-Azhary R. A., Pakzad S. Y. Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 560—565.
2. Sontheimer R., Provost T. *Cutaneous manifestations of rheumatic diseases*. Philadelphia: Lippincot 2004.
3. Dawkins M. A., Jorizzo J. L., Walker F. O. et al. Dermatomyositis: a dermatology-based case series. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 397—404.
4. Pearson C. M. Polymyositis and Dermatomyositis. In McCarty d, ed. *Arthritis*. Philadelphia: Lea&Febiger 1979. P. 742—761.
5. Euwer R. L., Sontheimer R. D. Amyopathic dermatomyositis: a review. *J Invest Dermatol* 1993; 100: 1245—1275.
6. Gerami P., Schope J., McDonald L. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): A missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 597—613.
7. Stonecipher M. R., Jorizzo J. L., White W. L. et al. Cutaneous changes of dermatomyositis in patients with normal muscles enzymes: dermatomyositis sine myositis? *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 951—956.