

# Клинические варианты поражения легких при поли- и дерматомиозите



**Идиопатические воспалительные миопатии – группа редких гетерогенных заболеваний соединительной ткани с воспалением скелетных мышц.**

## Четыре основные формы идиопатических воспалительных миопатий:

- Дерматомиозит (ДМ)
  - Полимиозит (ПМ)
  - Миозит с включенными тельцами
  - Некротизирующая иммуноопосредованная миопатия.
- Изменения на коже («рука механика», пятна Готтрона).
  - Параорбитальные отеки
  - Дисфункция мышц грудной клетки и диафрагмы
  - Цианоз при остром течении болезни
  - Пневмония

Каждая форма миозита, кроме миозита с включенными тельцами, может быть связана с поражением многих органов, включая легкие, сердце, суставы и кожу.

Чаще всего наблюдается поражение легочной ткани с развитием интерстициальной болезни легких, возникающей на фоне миозита или без него. Тяжесть течения варьирует от легкой до тяжелой, с быстрым развитием дыхательной недостаточности. Интерстициальные болезни легких могут стать причиной смерти у пациентов с миозитом, поэтому необходимо проводить оценку поражения легочной ткани на ранних стадиях развития заболевания.

## Клиническая картина

При обследовании больных ПМ/ДМ выявляется симптомокомплекс, свидетельствующий о поражении легочного интерстиция. Вовлечение легких при ПМ/ДМ в большинстве случаев становится ведущим клиническим проявлением болезни.

### Возможные симптомы и легочные поражения:

- Кашель
- Одышка
- Нарастающая мышечная слабость, усиливающая одышку (миопатия)



Пятна Готтрона

**ЭТО ИНТЕРЕСНО!** Среди 70 больных ПМ/ДМ, наблюдавшихся в клинике им. Е.М. Тареева, у 55% было зарегистрировано поражение легких при ПМ/ДМ, причем у 48% альвеолит был ведущим и единственным проявлением болезни, опережающим мышечную слабость.

### Клинико-лабораторные признаки ПМ/ДМ, положительного и негативного в отношении анти-Jo-антител

Признак	Частота признака, %		p
	анти-Jo-антитела «+» (n=22)	анти-Jo-антитела «-» (n=27)	
ПМ	70	55	<0,05
ДМ	30	45	<0,05
Малосимптомное или хроническое течение	20	78	<0,05
Лихорадка	80	22	<0,05
Наличие сезонных обострений	60	34	<0,05
Артриты	90	30	<0,05
Синдром Рейно	100	25	<0,05
«Рука механика»	80	72	н/д
Эритема, параорбитальные отеки	20	50	<0,05
ИБЛ	100	45	<0,05
Снижение ФЖЕЛ	80	65	н/д
Снижение $DI_{CO}$	100	33	<0,05
Лимфоцитоз в БАЛ	80	35	<0,05
«Сотовое легкое» на КТ	15	32	<0,05
«Матовое стекло» на КТ	60	30	<0,05
Хороший ответ на терапию	100	50	<0,05

Примечание. ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких, КТ – компьютерная томография, н/д – недостоверно.

#### При морфологическом исследовании в легких обнаруживают:

- Инфильтраты, располагающиеся в интерстиции
- Гранулемы, содержащие клетки инородных тел
- Лимфоцитарная инфильтрация в мышцах

#### Респираторные расстройства и их значение

Большое значение в респираторных расстройствах имеет дисфункция мышц грудной клетки и диафрагмы. У 80% больных из общей группы ПМ/ДМ, прослеженных в вышеупомянутой клинике, наблюдалась ригидность грудной клетки, высокое стояние диафрагмы, а у 7 пациентов – симптомы сдавленного легкого (shrinking-lung). Аускультативные изменения характеризовались жестким дыханием, множественными хрипами, часто маскирующими крепитацию.

Звуковые феномены в легких при ПМ/ДМ во многом определялись присоединением бронхолегочной инфекции вследствие аспирации.

#### Поражения легких при ПМ/ДМ включают:

- организирующуюся пневмонию
- диффузные альвеолярные геморрагии
- неспецифическую интерстициальную пневмонию
- аспирационную и гипостатическую пневмонию
- легочную гипертензию
- лекарственный пневмонит

Пневмопатия, обнаруживаемая при ПМ/ДМ, имеет свои особенности, связанные с развитием иммунокомплексного повреждения легких, обусловленного появлением анти-Jo-антител.

У большинства больных, положительных по анти-Jo-антителам, наблюдаются изменения в легких. Кроме того, ПМ/ДМ с анти-Jo-антителами в отличие от иммунонегативного ПМ/ДМ характеризуется острым началом с лихорадкой, мышечной слабостью, артритами, синдромом Рейно. Для этой формы также характерно поражение кожи в виде «руки механика», тогда как

Больная Р. Диагноз: интерстициальная болезнь легких – полимиозит, КФК – до 845 Ед/л (норма – до 190 Ед/л), антинуклеарный фактор – 640 Ед, функция внешнего дыхания: жизненная емкость легких – 69,2%, объем форсированного выдоха за 1 с – 73%, индекс Тиффно – 85,7%, снижение всех вентиляционных показателей. Мультиспиральная компьютерная томография: уплотнения по типу «матового стекла», изменение интерстиция по типу «сотового легкого».



эритема на коже шеи, декольте, параорбитальные отеки встречаются реже (см. таблицу).

У всех больных регистрируются выраженное падение диффузионной способности легких и КТ-проявления интерстициальной пневмонии. Больные ПМ/ДМ, ассоциированным с анти-Jo-антителами, лучше отвечают на кортикостероидную терапию. Рентгенологические находки при ПМ/ДМ достаточно скудные. Изменения располагаются в базальных отделах легких – в основном сетчатая деформация легочного рисунка, множественные мелкие очаговые затемнения, возможно появление феномена «матового стекла».

«Сотовое легкое» развивается у больных с длительным анамнезом болезни, встречается редко и не связано с иммунологической активностью.

### Опрос больного.

Многие больные поначалу указывают, что им тяжело дышать из-за физических усилий, связанных с появлением болей в грудной клетке на вдохе («ощущение панциря»), дальше появляется одышка с затруднением вдоха при глубоком дыхании, но без мышечной слабости.

### Подтверждение диагноза

Возможно только в результате сопоставления клинических и инструментальных данных.

### Лечение

К терапии ИБЛ-ПМ/ДМ необходим комплексный подход с назначением препаратов, восстанавливающих дренажную функцию бронхов, разжижающих мокроту, а также физиотерапевти-

ческих процедур, направленных на восстановление подвижности грудной клетки.

Наибольший опыт в лечении ПМ/ДМ касается кортикостероидов. Появление признаков пневмопатии при ПМ/ДМ также служит показанием к назначению цитостатиков.

Убедительный эффект получен от ингибиторов Т-лимфоцитов, возможно, они оказывают влияние на мышечную слабость у резистентных к лечению пациентов с ПМ или ДМ.

Лечение пациентов анти-ФНО-α дало противоречивые результаты. Даже если некоторые авторы сообщили о возможной роли данных препаратов при ДМ [30], то другие исследования не подтвердили это наблюдение, и у некоторых пациентов состояние ухудшилось. Более того, некоторые авторы утверждают, что терапия анти-ФНО-α может вызывать миозит у пациентов с ревматоидным артритом, псориатическим артритом и псориазом. Таким образом, блокаторы ФНО-α обычно не рекомендуются взрослым пациентам с ПМ, и их следует использовать только тогда, когда другие методы лечения неэффективны.

**Ключевые слова:** полимиозит, дерматомиозит, интерстициальные болезни легких.

**По материалам статьи:** Бондаренко И.В., Пономарева Л.А., Попова Е.Н. Клинические варианты поражения легких при поли- и дерматомиозите. Клинический разбор в общей медицине. 2021; 4: 34–39. DOI: 10.47407/kr2021.2.4.00058 [https://con-med.ru/magazines/klinicheskiy\\_razbor\\_v\\_obshchey\\_medsine/klinicheskiy\\_razbor\\_v\\_obshchey\\_medsine-04-2021/klinicheskie\\_varianty\\_porazheniya\\_legkikh\\_pri\\_poli\\_i\\_dermatomiozite/](https://con-med.ru/magazines/klinicheskiy_razbor_v_obshchey_medsine/klinicheskiy_razbor_v_obshchey_medsine-04-2021/klinicheskie_varianty_porazheniya_legkikh_pri_poli_i_dermatomiozite/)

Материал принадлежит ООО «ММА«МедиаМедика», любое копирование и использование в коммерческих целях запрещено. Предназначено исключительно для специалистов здравоохранения.