**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**КАФЕДРА «ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ 2»**

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |

«**Обсуждено**» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_  **«*Утверждено****» -*

на заседании кафедры\_\_\_\_\_\_\_ Председатель УМС

Прот.№\_\_\_от\_\_\_\_\_\_\_2021 г факультета\_\_\_\_\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Зав.каф. Садыкова А.А. **Т**урсунбаева А.Т.

План-разработка практического занятия №12

на тему: Дерматомиозит

по дисциплине: **«Внутренние болезни 3»**

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

Составители: преподаватель Айтиева Ж.Т.

**Тема практического занятия:**

«Дерматомиозит**»** (100мин) **Актуальность** темы**:** Дермаромиозит**-**диффузное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением скелетной и гладкой мускулатуры и кожи, частым вовлечением в процесс внутренних органов. При отсутствии поражения кожи используется термин " полимиозит".

Дерматомиозит (ДМ) распространен во всех географических и климатических зонах земли. По частоте стоит на третьем месте среди заболеваний соединительной ткани, вслед за системной склеродермией. Существует мнение об увеличении частоты ДМ в последние десятилетия, что связывают с нарастающим числом новых аллергенов, с повышением частоты неоплазм, однако четкой статистики в этом отношении нет. К тому же следует учитывать и улучшение диагностики этой группы заболеваний в последние годы.

**План занятия:**

1. Определение заболевания.
2. Вопросы терминологии и классификации дерматомиозита.
3. Этиологические факторы.
4. Патогенез заболевания.
5. Клинические проявления дерматомиозита.
6. Современные возможности диагностики заболевания. Генетический анализ. Биохимический анализ. Электромиография.
7. Современные методы терапии больных дерматомиозитом.
8. Показания к госпитализации.

**Задачи:**

1. Уметь дать общую характеристику и привести классификацию ДМ.

2. Знать этиологию, уметь объяснить патогенез ДМ, дать его классификацию и характеристику, привести осложнения и исходы.

3. Уметь диагностировать формы ДМ на основании микроскопической картины.

4. Уметь объяснить этиологию и патогенез ДМ, дать его классификацию и морфологическую характеристику, привести осложнения и исходы.

5. Уметь объяснить этиологию и морфогенез ДМ, дать классификацию стадий и морфологическую характеристику исходов.

6. Знать классификацию, механизмы развития ДМ. Уметь провести клинико-анатомические сопоставления при различных формах. Макро- и микроскопическая характеристика, принципы коррегирующей терапии.

 **Вид занятия:** практическое

**Цель практического занятия:**

- Методическая цель – организовать и провести занятие в соответствии с требованиями рабочей программы с применением различных методов и способов обучения для достижения поставленных целей.

- Учебные цели- освоение навыков постановки диагноза и тактики ведения пациентов с дерматомиозитом (целенаправленный сбор анамнеза, проведение объективных и лабораторно-инструментальных обследований), назначение современной терапии.

- Формировать общие и профессиональные компетенции:

**Средства обучения и контроля:**

 1. методическая разработка занятия

 2. учебно-методическое пособие для самоподготовки студентов к занятию

 3. дидактические средства контроля и тренажа:

1. тестовые задания;
2. ситуационные задачи с эталоном ответов;

**Формы контроля:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Цель** |
| Индивидуальный устный | * выявить уровень теоретической подготовки, умения оперировать знаниями;
* определить уровень логического, клинического мышления;
* развивать речь
 |
| Индивидуальный письменный | * выявить уровень подготовленности всей группы и каждого студента в отдельности
 |
| Практический* решение учебных заданий проблемного характера
* выполнение практических действий, заданий
 | * выявить уровень самостоятельного мышления, умения анализировать явления, выделять главное
* определить уровень клинического (профессионального) мышления;
* проверить умение выполнения манипуляции, практического действия.
 |

**Междисциплинарные связи:**

|  |  |
| --- | --- |
| *Дисциплины и профессиональные модули* | *Тема* |
| 1. Общепрофессиональные дисциплины- Нормальная анатомия- Биохимия- ГистологияПатфизиология | * Морфологические признаки тканей при ДМ.Понятие биопсии, виды биопсии.
* Метаболизм коллагена. Белки "острой фазы" природа, диагностическое значение.
* Строение, метаболизм соединительной ткани и мышц.
* Воспаление, механизмы развития кардинальных признаков воспаления, знать взаимосвязь местных и общих проявлений воспаления.
 |
|  Диагностическая деятельность- Пропедевтика внутренних болезней  | * методика обследования больных с ревматологическими заболеваниями.
 |
|  Общепрофессиональные дисциплины - Клиническая фармакология | * Симптоматическая терапия. Патогенетическая терапия
 |

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. дерматомиозит
	2. остеоартроз

 **Уровни усвоения: 2**,3

2. – репродуктивный (выполнение деятельности по образцу, инструкции или под руководством);

3. – продуктивный (планирование и самостоятельное выполнение деятельности, решение проблемных задач).

***После изучения темы занятия студент должен***

Знать:

1) Этиологию, патогенез, предрасполагающие факторы дерматомиозита.

2) Диагностические критерии дерматомиозита, лечение

3) Вопросы экспертизы трудоспособности больных ДМ.

4) Вопросы диспансерного наблюдения и поэтапного лечения с подбором

подавляющей терапии и последующего поддерживающего лечения в условиях дневного стационара и поликлиники

***После изучения темы занятия студент должен уметь:***

1. Заподозрить ДМ по клиническим данным.

2. Получить информацию о заболевании, применить обьективные методы обследования.

3. Назначить и оценить дополнительные методы исследования

4. Установить нозологический диагноз дерматомиозита и исключить другие сходные заболевания.

5. Назначить индивидуализированное лечение и оценить его эффективность.

6. Провести экспертизу трудоспособности с учетом характера течения заболевания, степени активности, ведущих звеньев патогенеза и эффективности корригирующей терапии, а также преимущественного поражения тех или иных систем выраженности висцеральной патологии с учетом степени функциональных нарушений органов.

**Карта компетенции:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Код и формулировка компетенций** | **Результаты обучения (ООП)** | **Результат обучения (дисциплины)** | **Результаты обучения (темы)** |
| **1** | **ПК-12** - способен анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических особенностей; основные методики клинико-лабораторного обследования и оценки функционального состояния организма взрослого человека и детей, для современной диагностики заболеваний и патологических процессов.**ПК-13** – способен выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин, с учетом течения патологии по органам, системам организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (осовного, сопутствующего, осложнений) с учетом мкб-10, выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний**ПК-15**- способен назначать больным адекватное лечение в соответствии с диагнозом | **РО-5**-Умеет обрабатывать, анализировать и интерпретировать характер патологического процесса и его клинические проявления посредством использования современных методов исследования.**РО-8** - Может анализировать и интерпретировать полученные данные и назначать адекватное лечение и оказать первичную врачебную помощь, принимать решения при возникновении неотложных и угрожающих жизни ситуацияхпри неотложных и жизнеугрожающих состояниях детей и подростков. | **РОд- 1:****Знает и понимает**:- проведение с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний, осуществление общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**Умеет:****-** проводить с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний (ПК-12),**Владеет**: - навыками осуществления общеоздоровительных мероприятий по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**РОд-2:** **Знает и понимает**:- назначение больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Умеет:**- назначать больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Владеет**:- методами назначения больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).я | **РОт: умеет**- правильно собрать анамнез заболевания и жизни у больного с дерматомиозитом;- провести объективное исследование больного;- оценить диагностическое значение лабораторных и инструментальных исследований;- назначить индивидуализированное лечение. |

**Ход занятия**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Этапы занятия** | **Цели этапов занятия** | **Деятельность преподавателя** | **Деятельность студента** | **Методы, механизмы** | **Результаты обучения** | **Оборудование занятия** | **Время**  |
| 1 | Организационный момент | Ознакомление с новой темой, его вопросами | Показ рисунка и комментарий к нему. Преподаватель объявляет тему, цели занятия, акцентирует внимание на важности, сложности изучения данной темы; объясняет ход занятия | Записывают тему и его вопросы | Мозговой штурмРентген рисунок легкихВызвать интерес к изучениюматериала, мобилизовать внимание студентовФормировать ПК 12 | Обращение внимание студентов к занятию | Доска с проектором, слайд  | 10 мин |
| 2 | Опрос пройденного материала  | Обобщение знаний студентов по пройденным материалам и установить связь с новой темой | Задание контрольных вопросов, совместное обобщение ответов | Выборочно по одному отвечают на заданные вопросы | Вопрос-ответ  | Вспоминание темы предыдущих занятий, способствование к самореализации | Перечень контрольных вопросов (Прил. 1.) | 20мин |
| 3 | Мотивация к изучению новой темы  | Активизация умственной деятельности студентов, развивать критическое мышление | Демонстрирование ситуации | Свободно участвуют в обсуждении, умение работать в команде |  | Акцентирование внимание студентов на рассматриваемые вопросы, участие в командных обсуждениях, свободно выражают свои мнения | Доска с проектором, презентационный материал (Прил. 2) | 10мин |
| 4 | Изложение новой темы  | Расширение знаний студентов по новой теме, сформировать навыков умения их использовать на практических занятиях | Показать  | В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Презентации слайдов, демонстрация в натурщике | Сформируется теоретическая база знаний и умений, для использования их на практических занятиях  | Доска с проектором, презентационный материал, натурщик | 30 мин |
| 5 | Закрепление новой темы и подведение итогов | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация тестового задания | Группа делиться на 2 команды задают блиц вопросы. | Решение ситуационных задач | Самостоятельно используют полученные знания по теме, сформируются познавательные компетенции | Перечень уровневых задач (Прил.3.) | 10мин |
| 6 | Оценивание студентов за участия на занятии  | Научить студентов к самооценке и применять 4х шаговый метод Пейтона. | Коррекция заданных вопросов | Отвечают друг другу на заданные конкретные вопросы.Студенты оценивают собственные действия, умения работать в команде, осмысливают итоги занятия; записывают заработанные баллы, домашнее задание. | Выборочный опрос, оценка друг другаОценить успешность достижения целей занятия студентами; определить перспективы последующей работыОриентировать студентов на следующее занятие, акцентировать внимание студентов на основных вопросах темы.Формироватьпк13 пк14 | Преподаватель оценивает деятельность студентов и подводит общий итог занятия.Оценка преподавателем формируемых общих и профессиональных компетенций студентов (происходит в ходе наблюдения за деятельностью обучающихся в процессе изучения темы).Преподаватель предлагает домашнее задание, благодарит студентов за занятие. | Примеры вопросов | 5 мин |
|  | перемена |  |  |  |  |  |  | 10мин |

**Формы проверки знаний:**

* Оперативный опрос на разрезе текущего контроля;
* Тестовые задания на разрезе рубежного контроля.

**Литература:**

**Основная:**

1. «Клиническая ревматология», под редакцией профессора В. И. [Мазурова](http://zodorov.ru/rukovodstvo-dlya-vrachej--pod-red-v-i-mazurova-spb-speclit-200.html), [Санкт-Петербург](http://zodorov.ru/dati-poezdok-30-noyabrya--2-dekabrya-2012-g.html), 2001 г.
2. «Ревматические болезни», В. А. [Насонова](http://zodorov.ru/saharnij-diabet-i-diagnostika-n-s-mishustina-m-l-shabanova-e-y.html), Н. В. Бунчук, Москва, 1997 г.

**Дополнительная:**

1. «Диагностика болезней внутренних органов», том 2, А. Н. Окороков, Москва, 2000 г.
2. «Лечение болезней внутренних органов», том 2, А. Н. Окороков, Москва, 2000 г.
3. «Лекарственные средства», [четырнадцатое издание](http://zodorov.ru/pisema-moim-druzeyam-eto-izdanie-soderjit-polnoe-sobranie.html), М. Д. [Машковский](http://zodorov.ru/bobkov-yu-g-babayan-e-a-mashkovskij-m-d-obojmakova-a-n-bulaev.html), Москва, 2001 г.

**Электронные источники:**

1. [www.plaintest.com](http://www.plaintest.com)

2. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

3. [www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

4. [www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

5. [www.spr.ru](http://www.spr.ru)

**Тестовые задания:**

|  |
| --- |
| 1.Больной Г., 36 лет был выставлен диагноз идиопатического дерматомиозита. Назначение какого препарата НАИБОЛЕЕ ЦЕЛЕСООБРАЗНО? A) плаквенила B) преднизолона C) индометацина D) циклофосфамида E) D-пеницилламина{Правильный ответ} =B2. Повышение активности креатинфосфокиназы НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО для:A) дерматомиозита B) ревматоидного артрита C) системной склеродермии D) узелкового периартериита E) системной красной волчанки{Правильный ответ} =A 3.Периорбитальный отек с пурпурно лиловой эритемой, одышка, сухой кашель, нарастающая мышечная слабость, боль в мышцах плечевого и тазового пояса НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ для:A) дерматомиозита B) системноговаскулита C) ревматоидного артрита D) системной склеродермии E) системной красной волчанки{Правильный ответ} =A4. При дерматомиозите НАИБОЛЕЕ ЦЕЛЕСООБРАЗНО назначение: A) делагила B) лейкерана C) циклоспорина А D) D-пеницилламина E) метилпреднизолона{Правильный ответ} =E5. Повышение активности креатинфосфокиназы (КФК) в сыворотке крови наиболее характерно для:A) дерматомиозита B) ревматоидного артрита C) системной склеродермии D) узелкового периартериита E) системной красной волчанки{Правильный ответ}=A6. Основные клинические проявления дерматомиозита связаны с поражением: A) костной ткани B) мышц и суставов C) кожи и слизистых D) сосудов E) кожи, мышц, суставов{Правильный ответ}=E7. Нехарактерные признаки дерматомиозита: A) миокардит B) периорбитальный отек C) эритема открытых частей тела D) пневмония E) парестезии{Правильный ответ}=D8. Диагноз дерматомиозита подтверждается: A) рентгенологическими данными B) биопсией кожи, мышц C) данными ультразвукового исследования сердца D) серологическими тестами E) общеклиническими анализами{Правильный ответ}=B9. Адекватной суточной дозой преднизолона при остром течении дерматомиозита является:A) 7,5-10 мг B) 80-100 мг C) 15-25 мг D) 30-40 мг E) 40-60 мг{Правильный ответ}=B10. Диагноз дерматомиозита подтверждается: A) общеклиническими анализами B) рентгенологическими данными C) ультразвуковым исследованием сердца D)серологическими тестами E) биопсией кожи, мышц {Правильный ответ}=E |

**Ситуационные задачи**

|  |
| --- |
| ***СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №1.***Больная Ш. , поступила в клинику по направлению ревматолога с жалобами на слабость, похудание, плотный отек кожи тыла кистей, предплечий, потемнение кожи, зябкость в кончиках пальцев, побеление пальцев на холоде, боли в крупных суставах. Болеет 3 года. Вначале появилась зябкость пальцев, цианоз и побеление на холоде. В течение последних 3 месяцев беспокоит слабость, плотный отек кистей, предплечий, температура 37,5. Обратилась к терапевту, который направил ее на консультацию к ревматологу. При обследовании в ревматологическом центре: анализ крови: эритроциты 3,1х1012/л, Hb 90 г/л, цп 0,7, Лейкоциты 8,2х109/л, СОЭ 53 мм/ч. Общий белок 86 г/л, глобулины 40%. При осмотре: пониженного питания, кожа смуглая, уплотнена. Лимфоузлы увеличены. PS 96 в 1 мин., ритм., АД 100/60 мм. рт. ст. Границы сердца в норме. Тоны сердца приглушены, короткий систолический шум на верхушке. Дыхание в легких везикулярное. Живот при пальпации мягкий, печень у края реберной дуги.***ВОПРОСЫ:***1. Сформулируйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания. Что такое CREST-синдром?
3. Представьте стандарты обследования пациентов с данной патологией.
4. Представьте стандарты лечения пациентов с данной патологией. Выпишите рецепты.

*Ответ задача № 1*1. Системная склеродермия, акт 11, лимитированная форма, течение хроническое.
2. Плотный отек, синдром Рейно, гиперпигментация кожи. CREST синдром- это симптомокомплекс, включающий :кальциноз, Рейно, эзофагит, склеродактилию, телеангиоэктазии.
3. Хронометрия пищевода, Ri-графия легких, ЭХО-кардиография.
* Преднизолон (т.5мг, №100, назначаются внутрь в дозе 15-20мг/сут),
* купренил (табл 250мг, №100; капс. 150 и 250мг, №100, препарат принимается внутрь по 125-500 мг через сут натощак),
* антагонисты кальция (нифедипин-т 10 мг,№50, назначается по 1т 3 раза в день; дилтиазем-т. по 60 мг, №30, назначается по 1т 2-3раза в сутки),
* дезагреганты (пентоксифиллин-т.по 100мг и 400мг, назначается по 400мг 3 раза в сутки)

***СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА 2.*** Больная П., 30 лет, жалуется на зябкость, похолодание и посинение кончиков пальцев, тугоподвижность в мелких суставах кистей рук. Болеет 5 лет. Заболевание возникло после обморожения кистей рук, стали появляться на холоде ощущение онемения и болезненность в кончиках пальцев рук. Через 3 года , осенью, появился плотный отек тыла кистей и пальцев , уплотнение кожи лица, предплечий, больная стала худеть. Последнее время появились сгибательные контрактуры в пальцах рук и изъязвления на кончиках пальцев. Госпитализирована впервые с целью уточнения диагноза и определения лечения. При осмотре: состояние средней тяжести. Больная пониженного питания. Кожные покровы цвета «загара». Кожа лица, предплечий уплотнена. Пальцы «муляжные». Телеангиоэктазии на лице, красной кайме губ. Пальцы бледные, холодные на ощупь, на дистальных фалангах симптом «крысиных укусов». Мышцы гипотрофичны. Пульс ритмичный , 90 в 1 мин. Тоны сердца ослаблены, ритмичные. Дыхание везикулярное. Печень селезенка не пальпируются. Анализ крови: эритроциты 4,7х1012/л, лейкоциты 4,7 х109/л, СОЭ 25 мм/час. Общий анализ мочи: удельный вес 1020, лейкоциты 1-2 в поле зрения, белка нет.***ВОПРОСЫ:***1. Сформулируйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания. Что такое CREST-синдром?
3. Представьте стандарты обследования пациентов с данной патологией.
4. Представьте стандарты лечения пациентов с данной патологией. Выпишите рецепты.

*Ответ задача № 2*1. Системная склеродермия, лимитированная форма, акт 11, течение хроническое.
2. Синдром Рейно, плотный отек кожи, склеродактилия, телеангиоэктазия. CREST-синдром- это симптомокомплекс: кальциноз, Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиоэктазия.
3. Ri-графия легких, хронометрия пищевода, эхокардиография..
* Преднизолон (т.5мг, №100, назначаются внутрь в дозе 15-20мг/сут),
* купренил (табл 250мг, №100; капс. 150 и 250мг, №100, препарат принимается внутрь по 125-500 мг через сут натощак),
* антагонисты кальция (нифедипин-т 10 мг,№50, назначается по 1т 3 раза в день; дилтиазем-т. по 60 мг, №30, назначается по 1т 2-3раза в сутки),
* дезагреганты (пентоксифиллин-т.по 100мг и 400мг, назначается по 400мг 3 раза в сутки).
 |

**Содержание темы.**

Дерматомиозит (болезнь Вагнера-Хеппа-Унферрихта, болезнь Вагнера) — это тяжелое системное заболевание, которое вызывает  поражение гладкой и скелетной  мускулатуры, приводящее к нарушению двигательной функции, поражениюсоединительной ткани и кожного покрова в виде покраснений (с лиловым оттенком) и отеков.

Впервые дерматомиозит был описан Е. Вагнером в 1863 году. А в начале ХХ в. были изучены различные формы заболевания. Ученые, основываясь на тяжелом течении и высокой летальности (более 50%), отнесли дерматомиозит в группу злокачественных коллагенозов.

Дерматомиозит это редкое заболевание, которое может поражать как взрослых людей, так и детей. Частота встречаемости среди детей 1,2-2,5:1, среди взрослых 2-6,1:1, чаще болеют женщины и девочки. Преобладание женщин и увеличение заболеваемости во время полового созревания (подростковый дерматомиозит) предполагает влияние половых гормонов на развитие заболевания.

Существует мнение о том, что частота заболеваемости  связана и с возрастными особенностями, пик ее приходится на 5-15 и 40-60 лет. На детский (ювенильный) дерматомиозит приходится от 20 до 30%, на идиопатический (первичный) 30-40%, а  на сочетанные и вторичные (паранеопластические) формы до 30% всех случаев дерматомиозита.

## Дерматомиозит причины

Причины возникновения дерматомиозита в настоящее достаточно не изучены.  Принято считать дерматомиозит мультифакториальным заболеванием. Большое значение в развитии придается инфекционным факторам. Исследования показали, что частые инфекционные заболевания в течение 3-х месяцев, предрасполагают к  развитию дерматомиозита.

Еще одним немало важным этиологическим фактором являются вирусные заболевания, вызванные преимущественно пикорнавирусами, парвовирусами, вирусами гриппа.

К другим этиологическим факторам относятся: бактериальные возбудители (β-гемолитический стрептококк группы А), вакцины (против кори, тифа) и лекарственные препараты (гормон роста).

В качестве патогенетического фактора дерматомиозита выступает аутоиммунная реакция с образованием  аутоантител, которые направлены против белков цитоплазмы и рибонуклеиновых кислот, которые входят в состав мышечной ткани. Эти реакции  приводят к возникновению дисбаланса в отношении Т - и В-лимфоцитов и угнетению Т-супрессорной функции.

Существует ряд так называемых предрасполагающих (триггерных) факторов, к которым относятся: переохлаждение, гиперинсоляция, перегревание, физические и психические травмы, наследственность, обострение очаговой инфекции, [лекарственные аллергии](https://vlanamed.com/lekarstvennaya-allergiya/).

Исходя из причин, вызывающих заболевание, и характера течения была предложена классификация (по A. Bohan и Y. Peter):

- Первичный (или идиопатический) полимиозит

- Первичный (или идиопатический) дерматомиозит

- Дерматозиозит  с неоплазмой (или полимиозит)

- Детский (ювенильный) дерматомиозит  с васкулитом (или полимиозит)

- Дерматомиозит или полимиозит с другими заболеваниями соединительной ткани

В зависимости от течения заболевания: острое, подострое, хроническое.

От происхождения: идиопатический (первичный), паранеопластический (вторичный).

По степени активности различают: I, II,III.

[Яндекс.Директ](https://direct.yandex.ru/?partner)[Каталог одежды FiNN FLAREУзнать большеfinn-flare.ru](https://an.yandex.ru/count/ME57cNNdHaq50Em2CP5qUru00000EFAP3a02I09Wl0Xe173ugRB01e01al7H6eW1zDUenJIG0OJJYfOlc07wzVxYBQ01YDBzbI-e0PZr_k8jk06ouQ3Q6S010jW1_ltb5E01thcF4EW1PlW1t9lUlW680WMW0ewCd06v0hGOt7zPTbJSy0AbdjVr1lW2We20W820EgW31h031BW4_m7e18KH-0IBZGM81Q3P1905Yuq5e0MWnm6e1OMc0R05XQO1k0M5fW701O-_1SW5uR81q0NlJk05FV050PW6Wj2iymwW1eoX0QW6ZA41oGRcQi3lO3cs7T46vlxrPc4vjXtP1W00061G0000gGUtUom403gX5B07W82G3C07fDh6rGZG1mBO1mRW1uOA-0S2W0W2q0YwYe21me20Xe01u0Y7Xaw02W712W0000000F0_s0e2u0g0YNhu2e2r68WB2geB485kp5EtUm00oDrsHw-X1G302u2Z1SWBWDIJ0TaBjtii100weHJe2w3P1F0B1eWCt9lUlW7e31kO3RVp7k0DWe200OaE00000000y3-G3i24FPWEvjM1_ewiZjiTe0x0X3sX3m0000000F0_g0-tzx7R_h_Eq1JP3rh9UV16kUq_u0y1W12RsRuHa13wfkgPqw7JaqcQ40aH00000000y3_84A0Y-10CW14EY141a141eH400000003mFwWHm8Gzi141o16IhUEg1E0HeuB50UWHn-3gkfpaaVl70V4H00000C0dqq284W6G4W6f4WtnZiWzhC4_y18A-181W1CPa1Dac1C4g1EopxFa_gNAcGB04____________m7W4uMc0OWKdxlm-gcOqynke1I5fW6e58kD1S0KW8k23CWK1D0K____________0TWKWAUlymNW507e51ZG5O2dh_C5s1N1YlRieu-y_6Fm5S6AzkoZZxpyOw0MqEdfymN95W0000000F0_q1RSczw-0G00?stat-id=5&test-tag=255087070939137&format-type=2&actual-format=40&banner-test-tags=eyI2MzMxMzg5MTIyIjoiMTcxNzk5MDE5NTMifQ%3D%3D)[Статья в ВАК КазахстанУзнать большеru.publ.science](https://an.yandex.ru/count/ME57cVaKOf4500S3CP5qUru00000EFAP3a02I09Wl0Xe172whu8pW07L-khMfjhpv2U80VQwrOrAa068uAE0mO20W0AO0OZWeu11e062rwE0mO20W0Ae0OBNeu11k06s-f3V7i010jW1ejRs7U01Wj_g3kW11FW1dgFUlW680WMO0kgUXHYW0fRRx1Mv0hGOt7zPTbJSy0AbdjVr1lW2We20W820Eg031AW31h031B040RW4_m7e1FCB-0J0h0U81Ts91f05mAm7e0NtdWAe1Oxl0R05Zky1k0MExm701PND2SW5mBW2q0N9SU05Kl050PW6Wj2iymwW1eoX0QW6ZA41oGRcQi3lO3cs7T46vlxrPc4vjXtP1W00061G0000gGUtUom403gX5B07W82G3C07fDh6rGZG1mBO1mRW1uOA-0S2W0W2q0YwYe21me20Xe01u0ZBhVOAW0e1mGe00000003mFzWA0k0AW8bw-0g0jHY82mgg2n21RinJjti00CZTTaUleGK0m0k0emN82u3Kam7P2xTxB0G0Eg4Kw0lTYGRm2mQ839wZthu1w0mRc0stynxW3OA0W0693W0000000B0-a0x0X3sO3kRLWVwEh8xR7Q0EgQaBeGy00000003mFwWFj_Uns_w_pj0KsG_hUsMZANtnF-0F0O0GlTta5v0G-gRgcTEXqvD9cX0I2G0W000000004MPcPcPcPkO_o10C-10CW14EY141a141eH400000003mFwWHm8Gzi141o16IhUEg1E0HeuB50UWHn-3gkfpaaVl70V4H00000C0dqq284W6G4W6f4f_dYK8HxT0_y18A-181W1CPa1Dac1C4g1EopxFa_gNAcGB04____________m7W4uxl0OWKdxlm-gcOqynke1IExm6e5C2i1yWK1D0K____________0TWKzDB3ymNW507e51ZG5VJIm_C5s1N1YlRieu-y_6Fm5S6AzkoZZxpyOw0MqEdfymN95W0000000F0_q1QUezw-0G00?stat-id=5&test-tag=255087070939137&format-type=2&actual-format=40&banner-test-tags=eyI3MjA1NzYwMjc2MjM3MzEyNCI6IjE3MTc5OTAxOTU0In0%3D)18+[Скачать 81 обработчик возраженийУзнать большеasales.pro](https://an.yandex.ru/count/ME57cKgYFKW50FS2CP5qUru00000EFAP3a02I09Wl0Xe173EeVB_3O01qRonhVp9sRCOY068tg-NI901peRel3UO0QxJseq_e07SXkYyDwW1vDBQZJ-u0RZk-AaUm042s06svQuSu06sgheKw06a0lW1WllUlW680WMW0gQWlGsv0hGOt7zPTbJSy0AbdjVr1lW2We20W820Eg031gW31h031BW4_m7e18q6-0I7z0g81Vpv2P05X_GAe0NrgGEe1VVY0h05z-82k0NtuWB01PND2SW5mBW2q0NBg07W1LBm1G6O1iZZfT01e0QCeG6e1eoX0Sa6vch0xs0vjXtH1kR-zMPXEROTsGO0001WK0000Aa7jtii100weHIm1u20a0p01wJQnjK8q0S2s0S6u0U62lW70e080j08keg0WSA0W8Q00U08az3U1e0A0S4A00000000y3_O2WBW2e29UlWAWBKOY0iAgWiGWMxCKxTx0038tNP7hw450C0BWAC5o0k0r9C1sGktUom403gX5EWB_Fa9y0i6Y0o2-zw-0UWC6vWDj_CUu0s2W801YGu00000001mFP0Em8Gzc0xcrO7-ZgoEsnsW3i24FQ4F00000000y3-e3xVtiTl-lyxG5DaFadEwv2miyZ_W3m604CIdcnUG4FgcwfdJeTEJIPeG2H400000003mFyWG3FWG380H3eWH0P0H0Q4H00000000y3-e4S24FR0H0SWHagtZgWJW4QE2nG7e4SVWwhgSv97xnm7n4G0000309zD0Y181a181gH8h9Ql-XZZMF_0I2lWI0O0J6P0JP9WJ1AWJii-pvFwbofa2m1F___________y1u1FtuWA859-xyFgfcDFCRg0Kz-82g1I7z0h850JG5F___________m7O5C3VxF05u1G1w1GOo1MvefMV1D0LmD_iy0NO5S6AzkoZZxpyO_0LmOhsxAEFlFnZe1RGwUdp1SaM00000000y3_G5eBxthu1?stat-id=5&test-tag=255087070939137&format-type=2&actual-format=40&banner-test-tags=eyI3NDQ1NzQxOTkxIjoiMTcxNzk5MDE5NTUifQ%3D%3D)18+

Дерматомиозит протекает периодами:

1. Продромальный период, продолжительность  составляет от нескольких дней до  месяца.

2. Манифестный период, с мышечным, кожным и общими синдромами.

3. Дистрофический (кахектический, терминальный), период осложнений.

дерматомиозит головы фото

## Дерматомиозит симптомы

Основными симптомами системного дерматомиозита являются:

- Быстропрогрессирующая мышечная слабость. В начале заболевания может наблюдаться локальный или диффузный отек мышечной ткани, который приводит к их быстрой [атрофии](https://vlanamed.com/atrofiya/).  Наблюдается наиболее частое поражение мышц шеи, плеч, бедер. Это проявляется в ограничении активности, возможным затруднением при вставании, а также невозможности поднять голову с подушки, расчесываться, чистить зубы.

- Вторым немаловажным симптомом  являются высыпания на коже, которые имеют лиловый оттенок и немного возвышаются над ней. Наиболее часто поражаются области вокруг глаз, веки, грудь, спина,  плечи, колени, голень, ногти и суставы пальцев. Зачастую появление сыпи является первым признаком болезни.

- Симптом Готтрона характеризуется появлением розовых, шелушащихся узелков и бляшек на разгибательных поверхностях суставов.

- Болезненность мышц.

- Поражение суставов, симметричная припухлость, болезненность в области сустава.

- Кожный зуд, шелушение на месте высыпаний.

- Дисфагия (затруднение глотания), кашель, одышка.

- У детей встречается отложение кальция под кожей и вокруг мышц.

Многие пациенты умирают не из-за самого заболевания, а из-за осложнений, которые оно вызывает:

- Аспирационная пневмония (при попадании пищи в дыхательные пути).

- Дыхательная и сердечная недостаточность (слабость дыхательной и сердечной мускулатуры). Занимает первое место по летальности от осложнений при дерматомиозите.

- Затруднение при глотании приводит к похуданию, недостатку питательных веществ и витаминов, развивается общая [дистрофия](https://vlanamed.com/alimentarnaya-distrofiya-simptomy-lechenie/).

- Желудочно-кишечные кровотечения, в результате изъязвления слизистой ЖКТ.

- Образование пролежней и трофических язв.

Хроническая форма протекает латентно и общее состояние больного долгое время может оставаться удовлетворительным. С течением болезни происходит отложение кальция в коже и подкожной клетчатке, что приводит к контрактурам и ограничению подвижности.

Подострое течение характеризуется цикличностью своего развития. При корректном и своевременном лечении возможно полное излечение или переход заболевания в хроническую форму. А при несвоевременном лечении возможен смертельный исход.

При остром течении заболевания наблюдается быстрое нарастание слабости мышц (обездвиженность пациента и невозможность глотания). При таком течении летальный исход наступает в течение 3-6 месяцев с начала заболевания. Смерть наступает вследствие сердечной и дыхательной недостаточности или аспирационной пневмонии.

дерматомиозит фото

## Дерматомиозит у детей

Ювенильный (детский) дерматомиозит, проявляется в раннем детском  возрасте. Для него характерно воспаление мышц и нарастание мышечной слабости, что в дальнейшем приводит к ограничению подвижности.  Чаще всего дерматомиозитом страдают девочки.

Отличительной чертой от взрослого дерматомиозита является то, что развитие заболевания не связано с появлением опухолей.

Причины детского дерматомиозита

Основной причиной детского дерматомиозита принято считать воздействие инфекционных факторов. Многие пациенты в течение нескольких месяцев переносили какие-либо инфекционные заболевания.

Бытует мнение, что ювенильный дерматомиозит имеет генетическую предрасположенность, в подтверждение которого выступают случаи семейного дерматомиозита. Большую роль в развитии заболевания имеет солнечное излучение (инсоляция).

К основным симптомам детского (ювенильного) дерматомиозита следует отнести: воспаление мышц, мышечную слабость, кожные высыпания, кальциноз кожи и мышц, приступы лихорадки, воспаление кровеносных сосудов кожи, легких, кишечника.

Диагностика ювенильного дерматомиозита

Проводят осмотр, сбор жалоб и анамнеза, а также ряд лабораторно-диагностических исследований:

- общий анализ крови (ускорение СОЭ)

- общий анализ мочи (наличие миоглобина в моче)

- биохимический анализ крови (повышение альдолазы сыворотки крови, содержание КФК, креатинина)

- ЭКГ (нарушение проводимости, аритмии)

- Рентген диагностика (возможно образование кальцинатов в мягких тканях)

- Биопсия мышц (все признаки воспаления)

- Электомиография (повышение мышечной возбудимости)

Дифференциальную диагностику проводят со следующими заболеваниями: [реактивный артрит](https://vlanamed.com/reaktivnyj-artrit/),[атопический дерматит](https://vlanamed.com/atopiya-atopicheskij-dermatit/), миопатический синдром неясной этиологии, лимфаденит, СКВ, ЮРА, другие миозиты (ювенильный полимиозит, инфекционный миозит, миодистрофия Дюшена, миотония, болезнь Мюнхмейера, лекарственные и токсические миопатии и др.), воспалительные заболевания кожи ([многоформная эритема](https://vlanamed.com/ekssudativnaya-mnogoformnaya-eritema/), контактный дерматит, предбуллезные высыпания).

Прогноз менее благоприятен, чем у взрослых, летальные исходы отмечаются в 1-ые годы заболевания, в связи с высокой активностью процесса и быстрым прогрессированием заболевания. Пятилетняя выживаемость детей при ювенильном дерматомиозите составляет примерно 90%. При раннем выявлении диагноза и правильно подобранной терапии, достигается долговременная ремиссия.  Затем необходимо проходить повторный курс лечения. В среднем продолжительность лечения 2-3 года, но в некоторых случаях оно может продолжаться и до 15 лет.

дерматомиозит у ребенка фото

## Дерматомиозит лечение

Перед лечением необходимо провести полное обследование больных для исключения опухолевых и инфекционных заболеваний (особенно у детей).

Основой в лечении системного дерматомиозита являются глюкокортикостероиды в высоких дозировках. Препаратом выбора является преднизолон.

Преднизолон

В зависимости от течения заболевания назначаются различные дозировки препарата.

В случае острого течения дерматомиозита начальная доза преднизалона составляет 80-100 мг/сут, при подостром течении 60 мг/сут, при хроническом течении 30-40 мг/сут. При правильно подобранной дозе преднизалона уже через неделю начинают исчезать симптомы общей интоксикации, а через 10-14 дней исчезают отеки, бледнеет [эритема](https://vlanamed.com/eritema/), миалгии, наблюдается снижение креатинурии и активности трансаминаз.

Если эффект отсутствует, то дозу преднизалона необходимо постепенно увеличивать. Максимальная доза больным дается не менее двух месяцев, а затем постепенно снижают ее до поддерживающей. Лечение дерматомиозита составляет примерно 2-3 года.

При резистентности дерматомиозита к глюкокортикостероидам назначают цитостатические препараты (метотрексат, азатиоприн).

Метотрексат

При дерматомиозите начальная доза метотрексата составляет 7,5 мг/нед с последующим постепенным повышением ее на 0,25 мг/нед, до получения положительного эффекта, но при этом максимальная доза не должна превышать 25 мг/нед.  Клинический эффект обычно развивается через 5-6 недель, а максимальный – через 5-6 месяцев. По достижении положительной динамики доза метотрексата постепенно снижается на ¼ в неделю.

Существует ряд противопоказаний для лечения метотрексатом: [беременность](https://vlanamed.com/beremennost/), заболевания почек и печени, болезни костного мозга.

Также была обнаружена несовместимость метотрексата с антикоагулянтами, салицилатами, с препаратами, угнетающими кроветворение. Поэтому их совместное использование строго запрещено.

Азатиоприн

При противопоказаниях для лечения метотрексатом используется азатиоприн, хоть и является менее эффективным препаратом. Начальная доза 2-3 мг/кг/сут. При лечении азатиоприном эффект развивается через 7-9 месяцев. Затем необходимо постепенно снижать дозу, каждые 4-8 недель на 0,5 мг/кг, до минимально эффективной.

При остром и подостром течении в период снижения дозы глюкокортикостероидов, назначаются препараты хинолинового ряда (делагил, плаквинил), а при хроническом течении  - с самого начала.

Для лечения дерматомиозита по показаниям могут использоваться: витамины группы В, АТФ, кокарбоксилаза, нестероидные противовоспалительные средства, салицилаты.

Профилактикой дерматомиозита является: избегание частых переохлаждений, своевременное лечение инфекционных заболеваний, исключение бесконтрольного применения лекарственных средств и физиотерапевтических процедур.

Прогноз дерматомиозита неблагоприятный, несмотря на лечение, остается высокая летальность, особенно при парнеопластических процессах. Существует связь прогноза с возрастом пациентов и ранним выявлением заболевания, а также своевременным началом терапии.