

ВВЕДЕНИЕ:

Идиопатические воспалительные миопатии (ИВМ) - гетерогенная группа курабельных миопатий с прогрессирующей мышечной слабостью. Данная группа включает: дерматомиозит, полимиозит, миозит с включениями, перекрестный миозит, некротизирующий аутоиммунный миозит и антисинтетазный синдром. Каждый из подтипов имеет индивидуальные клинко-патологоанатомические особенности. Дифференциальная диагностика ИВМ крайне затруднительна, но очень важна т.к. каждый подтип ИВМ имеет разный прогноз и ответ на терапию. В тюменском ревматологическом центре под наблюдением находится 30 пациентов с ИВМ, и только за 2022 г трем пациентам был выставлен диагноз спорадического миозита с включениями, при этом длительность болезни до постановки окончательного диагноза составляла от 8,5 до 10 лет.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ:

На примере клинического наблюдения поздней диагностики спорадического миозита с включениями (с-МВ) продемонстрировать сложности дифференциального диагноза для предупреждения диагностических ошибок врачами различных специальностей.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ:

- Анализ литературы;
- Обобщение и систематизация теоретических данных;
- Эмпирический метод с комплексным обследованием пациента с признаками миопатии;
- Ретроспективный анализ истории его болезни и динамическое наблюдение.

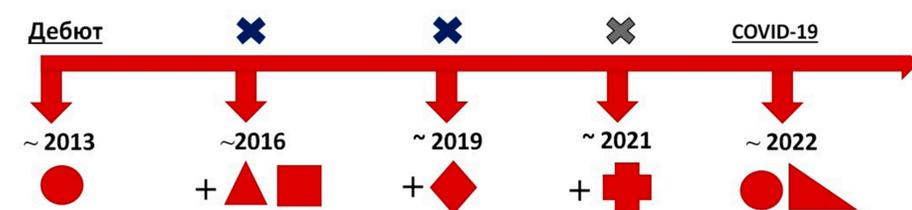
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ:

Пациентка К., 63 года, поступила в ревматологическое отделение в декабре ОКБ №1 г. Тюмени для уточнения диагноза и определения тактики ведения с жалобами:

- Выраженная слабость в мышцах верхних и нижних конечностей;
- Невозможность подниматься по лестнице;
- Трудность при подъеме с горизонтальной поверхности без опоры;
- Трудности при закидывании ноги на ногу;
- Поперхивание при проглатывании твердой пищи.



Рис 1. Внешний вид пациента с проксимальной мышечной слабостью мышц бедра.



Условные обозначения:

- Слабость в мышцах проксимальных отделов конечностей
- ▲ Затруднения при подъеме по лестнице
- Боль в мелких суставах кистей и стоп
- ◆ Трудности при подъеме с горизонтальной поверхности
- ⊕ Осмотр невролога, ревматолога
- ◆ «Остеохондроз»
- ⊗ «БАС»
- ◆ Дистальная мышечная слабость

На основании:

- Медленно-прогрессирующая (более 10-ти лет) проксимальная и дистальная мышечная слабость, асимметричная, с преимущественным вовлечением мышц бедер и голени;
- Возраст дебюта старше 50-ти лет;
- Умеренное повышение активности КФК, отрицательные АНФ и миозит-специфических антитела;
- Генерализованного первично-мышечного процесса по и ЭМГ; МР картины атрофии скелетной мускулатуры конечностей;
- Отсутствие достоверных признаков неврологического заболевания;
- Отсутствие эффекта от высоких доз ГК;

Диагноз: спорадический миозит с включениями.

Назначен преднизолон 50 мг/кг/сут (1 мг/кг веса) с кратковременным улучшением состояния: купирование боли в суставах, мышечной слабости; нормализация акта глотания и показателей КФК, ЛДГ. ГК в последующем отменены.

ВЫВОДЫ:

Причины поздней диагностики ИВМ: особенности дебюта и течения болезни, низкая осведомленность врачей, к которым обращается пациент с прогрессирующей миопатией.

Отсутствие четкого алгоритма диагностического поиска у данной категории пациентов.

ПРАКТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ:

Данная ситуация диктует необходимость разработки/модификации существующих алгоритмов диагностического поиска у пациентов с прогрессирующей проксимальной/дистальной мышечной слабостью и лабораторными признаками деструкции поперечно-полосатой мускулатуры.

