

Дифференциальный диагноз дисфагии и дисфонии при дерматомиозите (описание случая)

О.А. Антелав¹, И.С. Денисов¹, Е.Г. Сажина¹, Р.М. Балабанова¹, А.Н. Погодина²,
Е.И. Шмидт³, Ю.А. Олюнин¹, Е.Л. Насонов¹

¹ФГБУ «НИИР» РАМН, ²НИИ скорой помощи им. Н.Ф. Склифосовского,

³Московский городской ревматологический центр, Москва

Контакты: Римма Михайловна Балабанова balabanova@irramn.ru

Contact: Rimma Mikhailovna Balabanova balabanova@irramn.ru

Полимиозит (ПМ) и дерматомиозит (ДМ) — редкие аутоиммунные заболевания скелетной мускулатуры неизвестной этиологии, объединяющиеся термином «идиопатические воспалительные миопатии» (ИВМ) [1, 2].

Основным проявлением ПМ/ДМ является симметричная слабость проксимальных отделов мышц, связанная с аутоиммунным воспалением поперечнополосатой мускулатуры: слабость плечевого и тазового пояса, проксимальных отделов конечностей, мышц шеи, реже — длинных мышц спины. У таких пациентов наблюдаются затруднения при вставании, подъеме по лестнице, например при входе в автобус, при одевании и причесывании. По мере прогрессирования болезни возможны внезапные падения при ходьбе по ровной поверхности, трудность при переворачивании в постели. Постепенно слабость нарастает, и зачастую пациент становится практически обездвижен. Поражение межреберных мышц и диафрагмы приводит к снижению дыхательной экскурсии, экспираторной одышке. Для ДМ характерен кожный синдром, обусловленный васкулитом, включающий эритему в зонах «декольте» и «шали», эритему или папулы Готтрона над проксимальными межфаланговыми, пястно-фаланговыми, коленными и локтевыми суставами, эритему на лице, параорбитальный гелиотропный отек и др. Для ювенильного ДМ и ДМ у лиц молодого возраста характерно более острое течение, часто сочетающееся с яркими проявлениями кожного васкулита, в том числе язвенно-некротического [1–4].

Поражение поперечнополосатых мышц голосовых связок приводит к **дисфонии** («гнусавость» голоса), а вовлечение мышц глотки — к **дисфагии** («поперхиванию» твердой пищей и выливанию жидкой пищи через нос), повышая риск развития аспирационной пневмонии.

В то же время дисфагия и дисфония с похожими клиническими проявлениями встречаются и при других патологических состояниях (заглочном абсцессе, нарушении иннервации и др.). Чтобы избежать диагностических ошибок, которые могут иметь тяжелые, угрожающие жизни последствия, необходимы тщательный анализ анамнеза и выяснение причины развития этих состояний.

Ревматологи постоянно сталкиваются с проблемой, когда наличие какого-либо патологического проявления у пациента с диагнозом ревматического заболевания интерпретируется врачами других специальностей как про-

явление именно этого диагноза, а поиск других возможных причин не проводится.

Представляем описание случая, который наглядно демонстрирует описанную ситуацию.

Большая Ф., 26 лет, находилась на стационарном лечении в ФГБУ «НИИР» РАМН с 18.09 по 12.10. 2009 г.

Диагноз: ДМ, обострение. Симметричная проксимальная мышечная слабость, слабость мышц шеи, дисфагия, дисфония, эритема Готтрона над пястно-фаланговыми, проксимальными межфаланговыми, локтевыми и коленными суставами, язвенно-некротический васкулит, капилляриты и очаги некроза вокруг ногтевого ложа, кальциноз мягких тканей, повышение уровня креатинфосфокиназы (КФК), типичные морфологические и электромиографические изменения. Заглочный абсцесс?

Больна с 2002 г., диагноз подтвержден в НИИ РАМН на основании критериев А. Bohan, J. В. Peter [5]: симметричная проксимальная мышечная слабость мышц плечевого и тазового пояса; типичные кожные изменения; в биоптате дельтовидной мышцы — некроз мышечных волокон и лимфоцитарная инфильтрация; повышение уровня КФК; первично-мышечные воспалительные изменения, выявленные при электромиографии. Проведена общепринятая терапия [1, 4] глюкокортикоидами (ГК) из расчета 1 мг/кг в сутки — преднизолон 60 мг/сут в течение 3 мес с последующим медленным переходом на поддерживающую дозу 10 мг/сут, а затем 5 мг/сут. Наблюдался положительный эффект (практически полное восстановление мышечной силы, нормализация объема движений, исчезновение кожных проявлений). С 2005 г. — поддерживающая доза ГК 5 мг/сут, состояние стабильное, клинико-лабораторной активности заболевания не наблюдалось. Вела полноценную жизнь.

С лета 2009 г. на фоне самостоятельной отмены ГК в сочетании с инсоляцией развилось обострение болезни: нарастающая проксимальная мышечная слабость, язвенно-некротический васкулит, преимущественно в области груди. Повышение дозы преднизолона до 15 мг/сут, а затем до 60 мг/сут, внутривенная терапия иммуноглобулином 80 г в месяц эффекта не дали. Мышечная слабость, кожные проявления и показатели КФК нарастали до 3418–3691 Ед/л (норма — до 195 Ед/л). При госпитализации в НИИР РАМН: КФК 3744 Ед/л, аспартаттрансаминаза (АСТ) 154 Ед/л, аланин-трансаминаза (АЛТ) 102 Ед/л (норма — до 30 Ед/л), СОЭ 4 мм/ч, Нв 131 г/дл. При объективном исследовании: выра-

К Л И Н И Ч Е С К О Е Н А Б Л Ю Д Е Н И Е



Рис. 1. Эритема в области декольте, язвенно-некротический васкулит

женная слабость мышц проксимальной группы, обуславливающая полную обездвиженность, язвенно-некротические изменения в области декольте (рис. 1), эритема Готтрона над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами, эритема на лице, волосистой части головы, нарушение глотания (дисфагия), осиплость (дисфония), множественный кальциноз мягких тканей, преимущественно в ягодичной и поясничной областях. Доза преднизолона повышена до 80 мг/сут, в связи с наличием язвенно-некротических изменений проведен сеанс плазмафереза с последующей пульс-терапией метилпреднизолоном 1000 мг. На фоне терапии наблюдалась положительная клиничко-лабораторная динамика основного заболевания: снижение уровня КФК до 992 Ед/л, нормализация уровня АСТ, АЛТ, медленное нарастание мышечной силы, уменьшение выраженности кожных проявлений и нормализация функции глотания и голоса (!).

Однако после переохлаждения отмечено повышение температуры тела до 39 °С. В связи с подозрением на пневмонию проведена антибактериальная терапия цефтриаксоном 2,0 г внутривенно капельно N7, затем амоксициклом 625 мг 3 раза в сутки. Несмотря на это, появилась боль в левом ухе. Консультация оториноларинголога не выявила ЛОР-патологии. Боль продолжала нарастать, иррадиировала в левую половину шеи, вновь появились и усиливались явления дисфагии и дисфонии (!). При тщательном расспросе выяснилось, что накануне госпитализации в НИИР РАМН больной проведена эзогастродуоденоскопия (ЭГДС), сопровождавшаяся повышенной болезненностью (травматизация пищевода?). Как

Основные клинические проявления, позволяющие провести дифференциальную диагностику при нарушении глотания

Клинические проявления

Возникают на пике болезни и исчезают по мере нормализации других клиничко-лабораторных признаков

Двусторонний процесс

Не сопровождаются болью

Акт глотания затруднен, прохождение пищи по пищеводу может оставаться нормальным

известно, на фоне иммуносупрессии и высоких доз ГК даже микротравмы могут иметь тяжелые последствия, связанные с плохой заживляемостью ран и высоким риском инфекционных осложнений.

Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга, выявлен отек мышц и клетчатки жевательных и парафаренгиальных пространств слева.

Важно отметить, что описанная симптоматика у нашей пациентки сопровождалась резкой постоянной болезненностью и асимметрией (поражение слева), а главное, она возникла после положительной динамики клиничко-лабораторных проявлений ДМ на фоне терапии 80 мг преднизолона, что позволяло дифференцировать инфекционный процесс от непосредственных клинических признаков ДМ. Массивная иммуносупрессивная терапия (преднизолон 80 мг/сут) обусловила отсутствие классических инфекционных проявлений (например, лихорадки). С подобными особенностями течения инфекционных процессов мы часто сталкиваемся в ревматологической практике.

В течение последующей недели отмечалась боль (!) в горле как в покое, так и при глотании, неуклонно нарастали проявления дисфагии и дисфонии. Общий анализ крови: л. $12 \cdot 10^9/л$, п. 9%; СОЭ 12 мм/ч.

Пациентка переведена в ЛОР-отделение одной из больниц Москвы, где, несмотря на доводы ревматологов о том, что нарушение глотания в данном случае не является проявлением ДМ, заглоточный абсцесс исключен, в ЛОР-отделении продолжали настаивать на том, что дисфагия связана с основным заболеванием. Был установлен назогастральный зонд, который впоследствии был удален, а пациентке было предложено пытаться глотать самостоятельно для «тренировки» глотательных мышц (!) как способ лечения ДМ (?).

Приводим основные клинические признаки, позволяющие провести дифференциальную диагностику при нарушении глотания (см. таблицу).

В связи с ухудшением состояния — повышением температуры тела, невозможностью глотания, угрозой алиментарного истощения, прогрессирующей общей слабостью — пациентка была переведена в отделение торакальной хирургии НИИ скорой помощи им. Н.Ф. Склифосовского.

ЭГДС: перфорация задней стенки глотки и шейного отдела пищевода с формированием эпителизированных свищевых ходов. Рентгеноконтрастное исследование с барием: нарушение глотания с замедлением поступления контрастного вещества из глотки в пищевод по заднелевой стенке на уровне C_{IV-V}, затек кзади 2,0 × 0,8 см (рис. 2). Компьютерная томография (КТ) шейного отдела (сагиттальный срез): наличие инфильтрата в заглоточной обла-

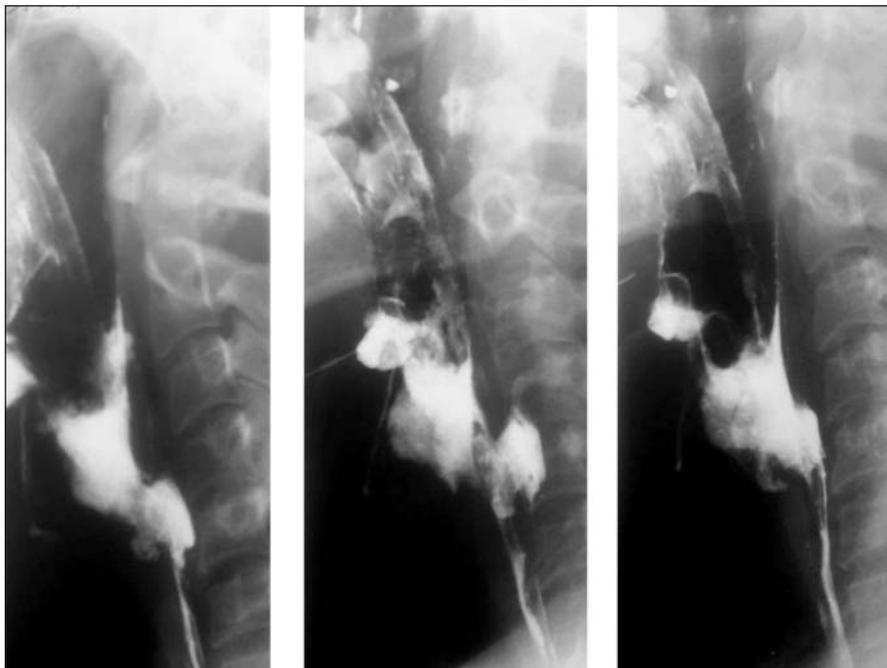


Рис. 2. Рентгеноконтрастирование с барием: нарушение акта глотания с замедлением поступления контрастного вещества из глотки в пищевод



Рис. 3. КТ шейного отдела (сагиттальный срез). Наличие инфильтрата в заглоточной области

Проведено лечение: фибробронхоскопия — санация N4, лапаротомия, наложение гастростомы для питания. Дозу ГК снижали по 1/2, затем по 1/4 таблетки в течение 5 дней до 40 мг/сут, продолжали массивную антибактериальную терапию. На фоне лечения состояние пациентки медленно улучшалось. При КТ грудной клетки в динамике: исчезновение признаков аспирационной пневмонии. При рентгеноконтрастном исследовании: уменьшение, затем исчезновение признаков заглоточного инфильтрата. Кормление через гастростому продолжали в течение последующих 6 мес до полной нормализации глотания.

Признаки ДМ постепенно были нивелированы: восстановилась мышечная сила, практически исчезли проявления кожного язвенно-некротического васкулита, нормализовались лабораторные (КФК, АСТ, АЛТ) и электромиографические показатели. Пациентка вернулась к обычной жизни.

Этот клинический случай наглядно демонстрирует необходимость тщательной дифференциальной диагностики у пациентов с клиническими проявлениями, фенотипически схожими с таковыми ревматических заболеваний, но имеющими иное происхождение. Их неправильная трактовка может иметь угрожающие для жизни пациентов последствия.

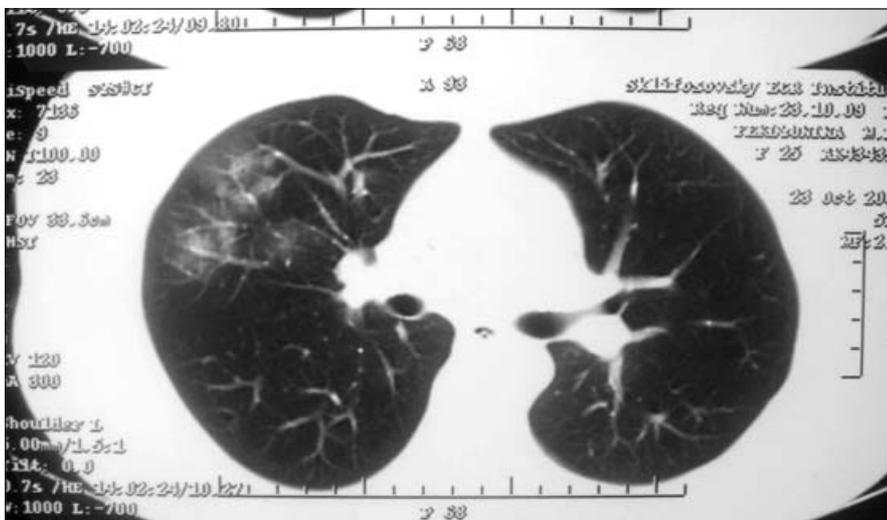


Рис. 4. КТ грудной клетки. Полисегментарная (аспирационная) пневмония с локализацией в верхней и средней долях

сти (рис. 3). КТ грудной клетки: полисегментарная (аспирационная) пневмония с локализацией в верхней и средней долях (рис. 4).

жими с таковыми ревматических заболеваний, но имеющими иное происхождение. Их неправильная трактовка может иметь угрожающие для жизни пациентов последствия.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Насонов Е.Л., Штутман В.З. Фармакотерапия идиопатических воспалительных миопатий. Клин фармакол 1995;4(2):57–63.
2. Dalakas M.C. Polymyositis, Dermatomyositis and Inclusion-body myositis. New Engl J Med 1992;325(21):1487–98.
3. Насонов Е.Л., Штутман В.З., Саложин К.В. и др. Клинико-иммунологическая гетерогенность идиопатических воспалительных миопатий. Клин мед 1995;2:3–8.
4. Идиопатические воспалительные миопатии. Клинические рекомендации. Ревматология. Под ред Е.Л. Насонова М., 2005;192–201.
5. Bohan A., Peter J. Polymyositis and Dermatomyositis (First of two parts). New Engl J Med 1975;292(7):344–45.
6. Mastaglia F.L., Zilko P.J. Inflammatory myopathies: how to treat the difficult cases. J Clin Neurosci 2003;10(1):99–101.