

## **Особенности дифференциальной диагностики идиопатического дерматомиозита и системной склеродермии на примере клинического случая**

*Анна Евгеньевна Голубь, Татьяна Станиславовна Морозова*

Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия

**Введение.** Системный склероз и дерматомиозит часто имеют схожие клинические проявления и могут возникать одновременно, что затрудняет диагностику и лечение. В исследованиях подчеркивается важность выявления специфических проявлений, таких как поражения кожи и интерстициальные заболевания легких, у пациентов с этими аутоиммунными заболеваниями [1–3]. Поскольку при обоих заболеваниях могут наблюдаться воспалительные изменения, необходимо сочетать визуализацию с клиническими исследованиями [4, 5]. Настоящий разбор дает основу для понимания сложностей, связанных с различием системной склеродермии и дерматомиозита.

**Материалы и методы.** Представлен клинический случай, в котором рассмотрены особенности клиники и дифференциальной диагностики идиопатического дерматомиозита и системной склеродермии. Проведены лабораторные исследования: биохимический и иммунологический анализ крови, а также рентгенологический метод исследования.

**Результаты и обсуждение.** Пациентка А. (64 года) считает себя больной с 2007 г., когда впервые появились боли жгучего характера в бедрах, голенях. Выполняла магнитно-резонансную томографию поясничного отдела позвоночника — без изменений; при приеме нестероидных противовоспалительных средств отмечена положительная динамика в виде купирования болей, без рецидивов.

В 2011 г. внезапно появилась одышка при подъеме на 2-й этаж, в это же время обратила внимание на температуру 37,0–37,2 °С. Обратилась к терапевту, при обследовании определены изменения в рентгенографии органов грудной клетки — саркоидоз (?). Госпитализирована в пульмонологическое отделение областной клинической больницы, выставлен диагноз — интерстициальное поражение легких. Назначены глюокортикоиды (ГКС) с положительным эффектом в виде купирования одышки и нормализации температуры.

В октябре 2012 г. госпитализация в ревматологическое отделение клиники Сибирского государственного медицинского университета (Томск) с жалобами на боли в проксимальных мышцах верхних и нижних конечностей, слабость, одышку при незначительной нагрузке, зябкость рук, высыпания на коже кистей, лица, отек век, поражение околоногтевого валика, «поперхивание» при глотании жидкой пищи. Выставлен диагноз — первичный идиопатический дерматомиозит; начата терапия ГКС в дозе 11 таблеток преднизолона 5 мг. В течение недели после начала приема преднизоло-

на пациентка отметила значительное улучшение в виде регресса миастении и болей в мышцах. По данным лабораторных исследований: аспартатаминонтррансфераза (АСТ) — 170–34,0 ЕД/л; аланинаминотрансфераза (АЛТ) — 140–70,0 ЕД/л; креатинфосфокиназа (КФК) — 3400–300 ЕД/л. Выписана на преднизолоне 70 мг (14 таблеток), постепенно доза ГКС снижалась; затем в течение 4 лет (до 2016 г.) — госпитализации 2 раза в год в ревматологическое отделение; в период 2016–2024 гг. — госпитализация раз в год. Поддерживающая доза (с 2018 г.) — преднизолон 5 мг  $\frac{3}{4}$  таблетки; при попытке снижения дозы до 2,5 мг в сутки нарастал уровень КФК. Состояние сохранялось стабильное, мышечной слабости не было, была двигательная активность.

В 2020 г. пациентка отметила появление подкожных кальцинатов в области локтевых суставов, больше справа, периодически стали беспокоить ограничение объема движений кистей, увеличилось количество телеангиоэктазий на коже лица. 20 октября 2021 г. в течение суток повышение температуры до 38 °С, миалгии, слабость, боли в правом тазобедренном суставе. После двух внутримышечных инъекций «Кеторола» 30 мг/мл 1,0 мл нормализовалась температура, но сохранялась длительная слабость.

В 2021 г. госпитализирована в отделение ревматологии, пересмотрен диагноз — идиопатический дерматомиозит, хроническое течение, активность минимальная в сочетание с системной склеродермией, хроническое течение.

В октябре 2024 г. отметила ухудшение состояния — появились боли в мышцах бедер, икр, боли в спине. КФК в норме в феврале 2025 г., со слов. В начале весны 2025 г. на фоне прежней терапии (преднизолон 5 мг  $\frac{3}{4}$  таблетки 1 раз в день) состояние улучшилось. В августе 2025 г.: КФК — 17 ЕД/л (норма до 25 ЕД/л); лактатдегидрогеназа — 595 Ед/л (норма до 450 ЕД/л); С-реактивный белок — 25,5 мг/л (норма до 5,0 мг/л). Уровни АСТ, АЛТ, щелочной фосфатазы в норме.

С начала сентября 2025 г. стали беспокоить боли в бедрах, голенях, проксимальная слабость, усиление болей в спине. В октябре 2025 г. выполнена капилляроскопия ногтевого ложа — неспецифические изменения капилляроскопической картины. В октябре 2025 г. госпитализирована в ревматологическое отделение Городской клинической больницы № 40 (Екатеринбург). Проведен врачебный консилиум. С учетом клинической картины заболевания, которая включала в себя миозитоподобный синдром в дебюте, интерстициальное поражение легких, отек кистей рук, множественные кальцификаты околосуставных мягких тканей (зона локтевых суставов), множественные телеангиоэктазии (преимущественно на лице), истончение губ, сужение ротового отверстия, заострение носа, феномен Рейно, а также лабораторных данных (PM-Scl 70+ низкое содержание, СЕNP-В пограничный результат (исследование проводилось на фоне многолетнего приема гормонов)), пересмотрен диагноз — системная склеродермия (подострое течение) с поражением кожи (плотный отек кистей рук, истончение губ), телеангиоэктазии,

с поражением мышц (миозит в дебюте), легких (интерстициальное заболевание легких), феномен Рейно, множественные кальцификаты околосуставных мягких тканей, ЛАГ, с иммунологическими нарушениями (PM-Scl 70, CENP-B), A1. Назначена схема лечения: преднизолон 10 мг в сутки, азатиоприн 100 мг в сутки. На фоне лечения положительная динамика, купированы миастения, мышечные боли.

**Выводы.** Особенностью представленного клинического случая является тяжелое мышечное поражение по типу миозита в дебюте, сочетаемое с интерстициальным заболеванием легких, которое расценивалось как дерматополимиозит. Однако хороший и быстрый ответ на ГКС высокими дозировками, появлением специфических кальцификатов околосуставных мягких тканей, лабораторным подтверждением иммунологических нарушений говорит в пользу системной склеродермии с миозитом в дебюте.

### Список источников

1. Сложности диагностики дерматомиозита: обзор литературы и демонстрация клинических случаев / М. А. Уфимцева, И. Ф. Вишневская, М. С. Ефимова [и др.] // Клиническая дерматология и венерология. 2022. Т. 21, № 2. С. 201–206. DOI: <https://doi.org/10.17116/klinderma202221021201>.
2. Mandel D. E., Malemud C. J., Askari A. D. Idiopathic Inflammatory Myopathies: A Preview of the Classification and Impact of Pathogenesis // International Journal of Molecular Sciences. 2017. Vol. 18, Iss. 5. Art. No. 1084. DOI: <https://doi.org/10.3390/ijms18051084>.
3. Гаджимурадов М. Н. К клинике дерматомиозита // Клиническая дерматология и венерология. 2017. Т. 16, № 4. С. 31–34. DOI: <https://doi.org/10.17116/klinderma201716431-34>.
4. Kus K. J. B., LaChance A. H., Vleugels R. A. Recognition and Management of Cutaneous Connective Tissue Diseases // Medical Clinics of North America. 2021. Vol. 105, Iss. 4. P. 757–782. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.mcna.2021.04.011>.
5. Особенности диагностического поиска при дерматомиозите (клиническое наблюдение) / А. Е. Шкляев, С. Г. Замятина, Ю. В. Горбунов, Л. В. Иванова // Архивъ внутренней медицины. 2017. Т. 7, № 6. С. 469–473. DOI: <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2017-7-6-469-473>.

### Информация об авторах

**Анна Евгеньевна Голубь** — ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, институт педиатрии и репродуктивной медицины, Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия. E-mail: golub1991anna@gmail.com.

**Татьяна Станиславовна Морозова** — доктор медицинских наук, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней, институт педиатрии и репродуктивной медицины, Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия. E-mail: t\_moroz2012@mail.ru.