

# Дерматомиозит взрослых: новые критерии диагностики и перспективы терапии

А.С. Зыкова<sup>1</sup>, П.И. Новиков<sup>2</sup>, С.В. Моисеев<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Факультет фундаментальной медицины МГУ имени М.В. Ломоносова,

<sup>2</sup>Клиника нефрологии, внутренних и профессиональных болезней им. Е.М. Тареева УКБ№3 Первого МГМУ имени И.М. Сеченова (Сеченовский университет)

Дерматомиозит — это редкое заболевание, которое относится к группе воспалительных миопатий и характеризуется поражением мышц и кожи, а также других органов и тканей, прежде всего сердца, легких и верхнего отдела желудочно-кишечного тракта. Примерно в трети случаев причиной развития дерматомиозита являются злокачественные опухоли. Дерматомиозит представляет собой сложную проблему для врача не только в связи с трудностями дифференциальной диагностики, но и отсутствием общепринятых критериев оценки активности и возможностью рецидивирующего течения. В настоящее время у пациентов с воспалительными миопатиями описаны различные типы аутоантител, определение которых используется в диагностике этих заболеваний и для прогнозирования ответа на лечение. Основой лечения дерматомиозита остаются глюкокортикостероиды в высокой дозе, которые обычно применяют в сочетании с иммуносупрессивными препаратами, оказывающими стероидосберегающее действие. При неэффективности стандартной терапии могут быть использованы внутривенный иммуноглобулин или ритуксимаб. Ингибиторы фактора некроза опухоли- $\alpha$  могут вызвать ухудшение миопатии, поэтому применять их для лечения дерматомиозита не следует. Опыт применения других генно-инженерных препаратов при воспалительных миопатиях ограничивается отдельными наблюдениями, однако в настоящее время проводится ряд клинических исследований, в которых изучаются эффективность и безопасность белимумаба, тоцилизумаба, абатацепта и других препаратов.

**Ключевые слова.** *Воспалительные миопатии, дерматомиозит, диагностика, лечение.*

**Клин. фармакол. тер., 2017, 26 (2), 83-92.**

**В**оспалительные миопатии представляют собой неоднородную группу заболеваний, встречающихся у детей и взрослых. На основании клинических и гистологических данных их можно разделить на четыре группы: дерматомиозит, полимиозит, некротизирующий аутоиммунный миозит и миозит с включениями. Общими клиническими признаками воспалительных

миопатий являются слабость проксимальных групп мышц и наличие системных проявлений, таких как лихорадка, артралгии, синдром Рейно и поражение внутренних органов, в частности сердца и легких. В отличие от других воспалительных миопатий для дерматомиозита характерно поражение кожи [1-3].

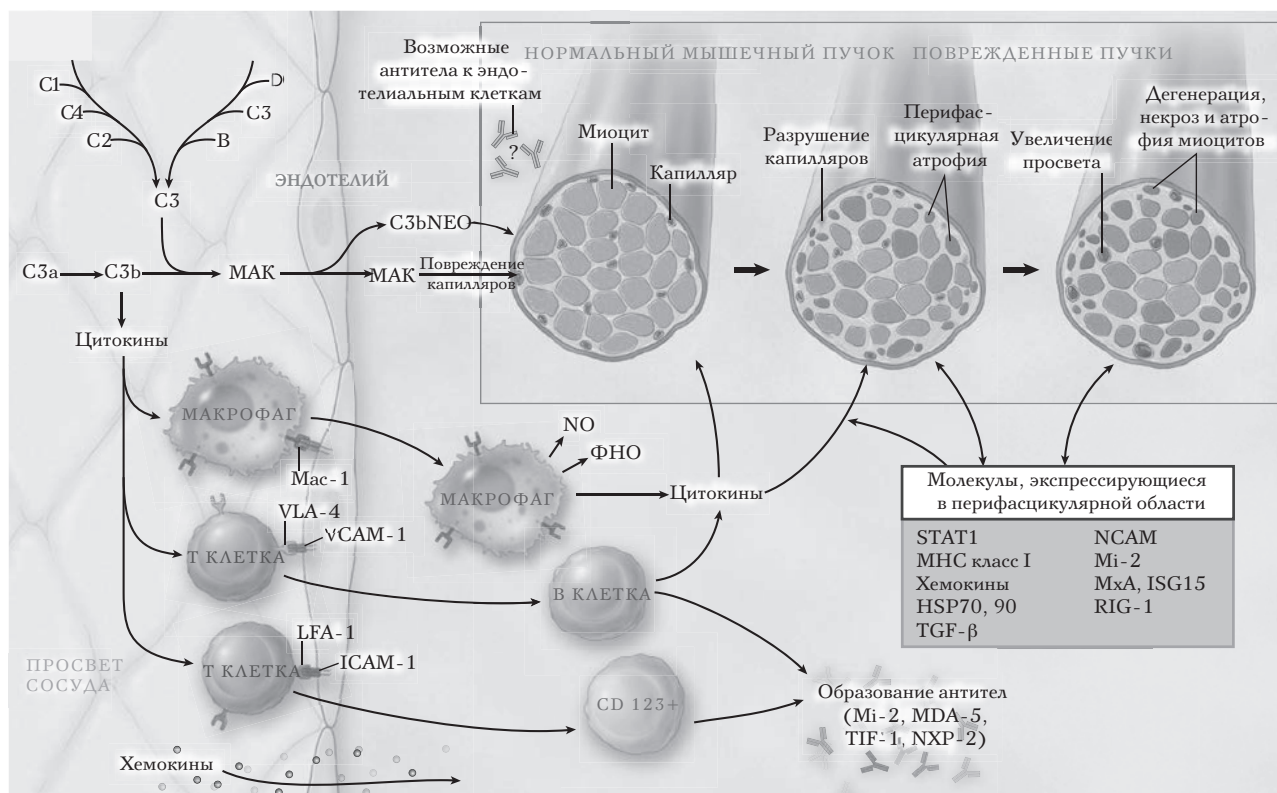
Дерматомиозит был описан в 1883 году немецким врачом Е. Wagneг, а в отечественной литературе — в 1900 году В.К. Высоковичем и Ф.Г. Яновским. В 1965 году в монографии Е.М. Тареева были обобщены 30 пациентов с дерматомиозитом [4], а в 1968 году А.П. Соловьева суммировала 40 собственных наблюдений этого заболевания.

Согласно современным данным распространенность дерматомиозита в общей популяции составляет 9,63 на 1 000 000 населения [5]. Заболевание чаще развивается в возрасте от 5 до 15 лет и от 45 до 65 лет, поэтому выделяют ювенильную форму и дерматомиозит взрослых [6,7]. Этиология первичного дерматомиозита неизвестна. Полагают, что в основе развития заболевания лежит патологическая активация системы комплемента под действием антигенов (например, инфекционных агентов или некоторых лекарственных препаратов) и последующее высвобождение провоспалительных цитокинов, увеличивающих синтез молекул адгезии на эндотелиальных клетках и индуцирующих миграцию активированных лимфоцитов (В-клеток, CD4<sup>+</sup>-Т-лимфоцитов, плазмочитов) в перимизий и эндомизий (рис. 1) [8].

Обращает на себя внимание связь дерматомиозита со злокачественными опухолями. Так, в 1975 году А.П. Соловьевой было описано 30 случаев паранеопластического дерматомиозита. По данным современных исследований, у каждого третьего больного дерматомиозит ассоциируется со злокачественными опухолями, поэтому всем больным следует проводить тщательный онкопоиск [3,9]. Наиболее частыми причинами паранеопластического дерматомиозита являются опухоли молочной железы, легких, поджелудочной железы и толстой кишки [10].

Патогенетическая терапия, прежде всего глюкокортикостероидами в высоких дозах, привела к существенному улучшению прогноза пациентов [11], однако дерматомиозит остается сложной проблемой как с

Адрес: Москва, 119435, Россолимо, 11/5



**Рис. 1. Схематическое изображение возможного патогенеза дерматомиозита [15].** Активация С3-компонента комплемента, возможно, под действием антител к эндотелиальным клеткам, вызывает образование С3b, С3bNEO и мембраноатакующего комплекса, которые откладываются в стенках эндомизиальных капилляров, что приводит к их деструкции, ишемии и микроинфарктам, а также перифасцикулярной атрофии. Выделяющиеся цитокины активируют CD4+ Т-лимфоциты, макрофаги, В-клетки и CD123+ дендритные клетки, усиливают экспрессию молекул адгезии (VCAM и ICAM) на эндотелиальных клетках и миграцию лимфоидных клеток в эндомизий под действием интегринов, VLA-4 и LFA-1, которые связываются с VCAM-1 и ICAM-1.

точки зрения диагностики, так и выбора тактики лечения.

### Клиническая картина

Дерматомиозит характеризуется кожным синдромом и слабостью поперечнополосатых мышц, а также поражением внутренних органов, в том числе желудочно-кишечного тракта, сердца и легких [5].

**Поражение кожи и поперечнополосатой мускулатуры.** Для дерматомиозита, как и других воспалительных миопатий, характерна слабость проксимальных групп мышц, которая обычно постепенно нарастает. Пациентам становится трудно расчесывать волосы, бриться, вставать со стула, подниматься по лестнице. В то же время они могут застегивать пуговицы на одежде или держать в руке ручку, так как эти функции опосредуются дистальными группами мышц. Прогрессирующая слабость в мышцах может привести к полной иммобилизации, что отмечалось еще в самых ранних работах [12,13]. В 25% случаев мышечная слабость сочетается с миалгиями [14]. При дерматомиозите, особенно ювенильном, возможно образование подкожных кальцинатов, которые могут осложниться изъязвлением и

инфекциями. Лабораторным признаком повреждения мышечной ткани является повышение активности креатинфосфокиназы (КФК), а также аспартатаминотрансферазы, лактатдегидрогеназы и альдолазы, хотя уровень КФК повышен не всегда.

При дерматомиозите отмечаются различные изменения кожи, в том числе папулы Готтрона на кистях, “рука механика”, периорбитальный отек, эритема кожи лица, зоны декольте, шеи и плеч (табл. 1). Поражение кожи обычно предшествует появлению мышечной слабости или развивается одновременно с ней. Кожная сыпь может усилиться под действием ультрафиолетового излучения.

Выделяют атипичные варианты дерматомиозита, когда отсутствуют признаки воспаления мышечной ткани (амиопатический дерматомиозит) или имеются лабораторные маркеры повреждения мышечной ткани, но без мышечной слабости (гипомиопатический вариант). Описаны также случаи “дерматомиозита без дерматита”, когда кожный синдром отмечается только в начале заболевания или отсутствует [15].

**Поражение внутренних органов.** Типичные симптомы дерматомиозита – дисфагия и дисфония, которые свя-

**ТАБЛИЦА 1. Варианты поражения кожи при дерматомиозите**

Варианты поражения кожи	Описание
Периорбитальный отек (гелиотропная сыпь)	Фиолетовая или темно-синяя сыпь, локализирующая периорбитально
Эритематозная фотосенситивная сыпь	Эритема лица в области коленей, на локтевых сгибах, шее и в области декольте
Папулы Готтрона	Плотные эритематозные высыпания, часто локализирующиеся над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами, над сгибательными поверхностями локтевых и коленных суставов
“Рука механика”	Шелушение, болезненные трещины на коже кистей
Капилляриты ногтевого ложа	Расширенные и извитые капилляры ногтевого ложа
Пойкилодермия	Гиперпигментация и атрофия с наличием телеангиоэктазий, шелушений, что обуславливает пестрый характер пораженного участка кожи

заны с поражением поперечно-полосатых мышц глотки и верхней части пищевода. Нарушение глотания может осложниться аспирационной пневмонией [15].

При дерматомиозите может развиваться миокардит, проявляющийся изменениями на ЭКГ, сердечной недостаточностью, нарушениями ритма и проводимости. В клинических исследованиях частота поражения сердца варьировалась в широких пределах (от 9% до 72%) [16], что отражало выбор методов диагностики и критериев их оценки. Необходимо учитывать, что симптомы поражения сердца могут быть связаны с применением глюкокортикостероидов в высоких дозах (стероидная миокардиодистрофия) или коронарным атеросклерозом. Воспалительные миопатии, как и другие хронические воспалительные заболевания, способствуют развитию атеросклероза [17]. Тяжелое поражение сердца при дерматомиозите встречается не так часто, но является одной из возможных причин смерти. Перспективным методом ранней диагностики миокардита при воспалительных миопатиях считают магнитно-резонансную томографию с контрастированием гадолинием [18].

Частота интерстициальной болезни легких при дерматомиозите достигает 65%, при этом клинические проявления варьируются от бессимптомного течения до острого респираторного дистресс-синдрома [5]. По данным мета-анализа, факторами риска развития поражения легких при дерматомиозите были старший возраст на момент установления диагноза, артрит/артралгии, лихорадка, наличие анти-Jo-1 и анти-MDA-5 антител, повышение СОЭ и С-реактивного белка, в то время как у пациентов с паранеопластическим дерматомиозитом вероятность развития поражения легких оказалась, наоборот, ниже [19]. Сочетание воспалительной миопатии с интерстициальной болезнью легких, артритом, синдромом Рейно, поражением кожи рук (“рука механика”) и анти-Jo-1 антителами называют антисинтетазным синдромом.

*Ассоциация с опухолями.* По данным различных исследований, в том числе популяционных, при дерматомиозите часто встречаются злокачественные опухоли, которые нередко оказываются причиной смерти больных [20,21]. В одном из самых крупных исследований злокачественные опухоли были выявлены у 198 (32%) из 618 больных дерматомиозитом, причем у 115 из них рак развился после установления диагноза воспалительной миопатии [9]. Нельзя исключить, что последний

факт отражал позднюю диагностику злокачественных опухолей. Дерматомиозит ассоциировался с раком яичника, легких, поджелудочной железы, желудка, толстой и прямой кишки и неходжкинской лимфомой. В британском популяционном исследовании у 286 пациентов с дерматомиозитом была отмечена высокая частота рака легких, шейки матки и яичников [22]. Чаще всего злокачественные опухоли выявляли вскоре после установления диагноза дерматомиозита, однако вероятность диагностики опухоли оставалась повышенной в течение по крайней мере 2 лет. О.А. Антелава с соавт. диагностировали злокачественные новообразования у 32 из 320 больных с воспалительными миопатиями (26 из них страдали дерматомиозитом) [23]. Факторами риска выявления злокачественной опухоли у пациентов с дерматомиозитом и другими воспалительными миопатиями являются старший возраст, мужской пол, дисфагия, формирование язв на коже, артриты, интерстициальное поражение легких [24]. Приведенные данные свидетельствуют о том, что онкопоиск у пациентов с дерматомиозитом следует проводить не только на этапе постановки диагноза воспалительной миопатии, но и в последующем. В первую очередь паранеопластический генез дерматомиозита следует подозревать при недостаточной эффективности патогенетической терапии.

### Иммунологические маркеры

У пациентов с воспалительными миопатиями определяются различные антитела, которые имеют диагностическое, дифференциально-диагностическое и прогностическое значение (табл. 2) [15,25]. Например, анти-Mi2 антитела (к ядерной ДНК геликазе) наблюдаются у 10-20% пациентов с дерматомиозитом и ассоциируются с благоприятным течением заболевания [26], а наличие анти-TIF $\gamma$  и анти-NXP-2 антител указывает на повышенную вероятность паранеопластического дерматомиозита [27]. Кроме того, анти-NXP2 антитела позволяют предсказать образование кальцинозов, особенно при ювенильном дерматомиозите [28]. Как указано выше, у подавляющего большинства пациентов с анти-Jo-1 антителами (к гистидил-тРНК-синтетазе) развивается интерстициальное поражение легких, которое ассоциируется также с анти-MDA-5 антителами. Анти-cN1A антитела характерны для миозита с включениями, анти-HMGCR и анти-SRP антитела — для некротизирующего аутоиммунного миозита [15].

**ТАБЛИЦА 2. Аутоантитела, которые могут определяться у пациентов с воспалительными миопатиями**

Антитела	Название	Клиническое значение
Анти-cN1или анти-NT5C1A	Антитела к цитозольной 5'-нуклеотидазе 1A	Антитела к ядерному белку cN1A, участвующему в процессинге РНК; ассоциируются с миозитом с включениями
Анти-Jo-1	Антитела к гистидил-тРНК-синтетазе	Ассоциируются с антисинтетазным синдромом (миопатия, лихорадка, интерстициальное поражение легких, синдром Рейно, артрит и "рука механика")
Анти-PL-7, анти-PL-12, анти-EJ, анти-OJ, анти-KS, анти-Zo, анти-YRS	Другие типы антисинтетазных аутоантител	Ассоциируются с антисинтетазным синдромом (некоторые в большей степени связаны с интерстициальным поражением легких, другие - с миозитом)
Анти-HMGCR	Антитела к 3-гидрокси-3-метилглутарил-коэнзим А редуктазе	Антитела к ферменту, на который действуют статины. Характерны для некротизирующего аутоиммунного миозита
Анти-MDA-5	Антитела к белку-5, ассоциирующемуся с дифференцировкой меланомы	Антитела к РНК-специфической геликазе. Ассоциируются с амиопатическим дерматомиозитом или быстро прогрессирующим интерстициальным поражением легких
Анти-Mi-2	Антитела к ядерной ДНК-геликазе	Антитела к ядерной ДНК-геликазе, участвующей в активации транскрипции. Ассоциируются с типичным поражением кожи при дерматомиозите
Анти-SRP	Антитела к сигнал-узнающей частице	Антитела к полипептидному комплексу, обеспечивающему транспорт белков в эндоплазматический ретикулум. Характерны для некротизирующего аутоиммунного миозита.
Анти-TIF-1γ	Антитела к промежуточному фактору транскрипции 1γ	Аутоантитела участвующие в росте и дифференцировке клеток. Ассоциируются с паранеопластическим дерматомиозитом
Анти-NXP-2	Антитела к ядерному матричному белку	Ассоциируются с паранеопластическим дерматомиозитом
Анти-SAE	Антитела к ферментам, активирующим малый убиквитин-подобный белок-модификатор	SAE – фермент, вызывающий сумоилирование (модификация белков, похожая на убиквитинирование) и образование стабильных конъюгатов белков, включая факторы транскрипции. Антитела к SAE характерны для дерматомиозита

Изучение типов аутоантител у пациентов с дерматомиозитом и другими воспалительными миопатиями создает условия для их классификации в зависимости от иммунологического профиля [29].

### Критерии диагноза

Отличия между воспалительными миопатиями приведены в табл. 3 [15]. Диагноз дерматомиозита установить несложно при наличии нарастающей симметричной слабости в проксимальных мышцах конечностей в сочетании с повышением КФК, типичным поражением кожи и системными проявлениями (лихорадкой, артритом/артралгиями, повышением СОЭ и С-реактивного белка). Поражение кожи имеет ключевое значение для дифференциальной диагностики дерматомиозита с другими воспалительными миопатиями. При гистологическом исследовании биоптата мышцы у пациентов с дерматомиозитом выявляют периваскулярное воспаление, которое наиболее выражено в области межфасциальных септ, некроз мышечных волокон и перифасцикулярную атрофию [15]. Для подтверждения диагноза миопатии проводят электромиографию (короткие, низкоамплитудные, полифазные потенциалы двигательных единиц; потенциалы фибрилляции в состоянии мышечного расслабления и высокочастотные повторяющиеся разряды) [30], хотя она не позво-

ляет дифференцировать их типы. Для визуализации воспаления мышечной ткани может быть использована МРТ в T2-взвешенном режиме [31].

Одни из первых критериев диагностики дерматомиозита, которые сохраняют значение и сегодня, были разработаны А. Bohan и J. Peter в 1975 году (табл. 4) [1]. Диагноз дерматомиозита можно считать достоверным при наличии поражения кожи и по крайней мере трех из четырех оставшихся критериев (симметричная мышечная слабость, гистологические признаки миозита, повышение активности мышечных ферментов или ЭМГ-признаки миопатии).

Недавно рабочей группой International Myositis Classification Criteria Project под эгидой Американской коллегии ревматологов (ACR) и Европейской антиревматической лиги (EULAR) разработаны новые классификационные критерии дерматомиозита и других воспалительных миопатий на основании обследования 976 пациентов и 624 пациентов, составивших контрольную группу [32]. В работе над критериями принимали участие эксперты из 47 центров в различных странах Европы, Северной и Южной Америки и Азии. Эти критерии предполагают балльную оценку различных симптомов миопатий и позволяют рассчитать вероятность диагноза той или иной миопатии (табл. 5, рис. 2). Для расчета следует использовать калькулятор, который находится на сайте [www.imm.ki.se/biostatistics/calcula-](http://www.imm.ki.se/biostatistics/calcula-)



**ТАБЛИЦА 3. Воспалительные миопатии [15]**

Показатели	Дерматомиозит	Полимиозит	Некротизирующий аутоиммунный миозит	Миозит с включениями
Характер мышечной слабости	Подострое развитие симметричной слабости проксимальных групп мышц в любом возрасте в сочетании с характерным поражением кожи	Подострое развитие симметричной слабости проксимальных групп мышц у взрослых (необходимо исключить другие причины поражения мышц*)	Острое или подострое развитие слабости проксимальных групп мышц (часто тяжелой) у взрослых	Медленное развитие слабости проксимальных и дистальных групп мышц; атрофия четырехглавых мышц и мышц предплечий; частые падения; легкая слабость в мышцах лица у людей старше 50 лет
Активность КФК	Высокая (до 50 раз по сравнению с верхней границей нормы), однако иногда нормальная	Высокая (до 50 раз по сравнению с верхней границей нормы)	Очень высокая (более чем в 50 раз по сравнению с верхней границей нормы)	До 10 раз по сравнению с верхней границей нормы; может быть нормальной или повышена незначительно
Биопсия мышц	Перифасцикулярная атрофия мышечного волокна; некроз мышечных волокон; периваскулярная, перимизиальная и перифасцикулярная инфильтрация CD4+клетками и дендритными клетками; уменьшение числа капилляров	Инфильтрация CD8+ клетками перимизия и эндомизия мышечного волокна с инвазией в некротизированное мышечное волокно; повышенная экспрессия МНС I класса на поверхности мышечного волокна; отсутствие вакуолей	Выраженный некроз и разрывы мышечных волокон с инфильтрацией макрофагами; отсутствие CD8+ клеток и вакуолей; депозиты комплемента в капиллярах	Инфильтрация CD8+ клетками неизмененных мышечных волокон; повышенная экспрессия антигена МНС I класса; окаймленные вакуоли; отложения амилоида
Аутоантитела	Анти-MDA-5, анти-Mi-2; анти-TIF-1 и анти-NXP-2 (ассоциируются с паранеопластическим дерматомиозитом)	Антисинтетазные антитела	Анти-SRP и анти-HMGCR	Анти-cN1A

Примечание: \*лекарственные миопатии (например, вызванные пеницилламином, статинами или антиретровирусными препаратами), воспалительные дистрофии, миозит с включениями, некротизирующий аутоиммунный миозит, метаболические миопатии, фибромиалгия

tors/iim. Установлены высокая чувствительность (94%) и специфичность (85%) новых критериев, хотя они требуют дополнительной валидации в клинических исследованиях.

Важное значение имеет разработка критериев не только диагностики, но и оценки эффективности лечения в клинических исследованиях и обычной практике. В 2017 году подобные критерии были предложены международной группой экспертов (International Myositis Assessment and Clinical Studies Group и Paediatric Rheumatology International Trials Organisation). Они предполагают оценку активности заболевания врачом и пациентом с помощью визуальной аналоговой шкалы, состояния здоровья (Health Assessment Questionnaire),

мышечной силы, системных (внемышечных) проявлений и активности мышечных ферментов. В зависимости от степени улучшения соответствующих показателей каждому критерию присваивают определенное количество баллов, а затем рассчитывают общий индекс улучшения (Total Improving Score) как сумму 6 индексов (от 0 до 100). Выделяют минимальное ( $\geq 20$ ), умеренное ( $\geq 40$ ) и значительное улучшение ( $\geq 60$ ) течения заболевания в ответ на терапию (табл. 6) [33].

### Лечение

Основные цели лечения дерматомиозита включают в себя подавление активности заболевания, восстановле-

**ТАБЛИЦА 4. Диагностические критерии воспалительных миопатий, разработанные Bohan и Peter, 1975**

Критерии диагностики	Критерии исключения
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Симметричная мышечная слабость проксимальных групп мышц</li> <li>2. Повышение концентрации мышечных ферментов (КФК, АЛТ, АСТ, ЛДГ, альдолазы)</li> <li>3. Изменения на ЭМГ: короткие, низкоамплитудные, полифазные потенциалы двигательных единиц; потенциалы фибрилляции в состоянии мышечного расслабления и высокочастотные повторяющиеся разряды</li> <li>4. Результаты биопсии скелетной мускулатуры: некроз, инфильтрация фагоцитами</li> <li>5. Специфические кожные изменения</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Установленное неврологическое заболевание, проявляющееся мышечной слабостью</li> <li>2. Миастения</li> <li>3. Мышечные дистрофии</li> <li>4. Гранулематозный миозит (саркоидоз)</li> <li>5. Инфекционный миозит</li> <li>6. Метаболическая миопатия</li> <li>7. Миопатия, вызванная эндокринным заболеванием</li> </ol>

Диагноз дерматомиозита: 4 критерия, включая кожный синдром. Диагноз полимиозита: 4 критерия без кожного синдрома

**ТАБЛИЦА 5. Новые классификационные критерии воспалительных миопатий (IMCCP, ACR, EULAR, 2016)**

Признак	Баллы
Возраст дебюта заболевания от 18 до <40 лет	1,6
Возраст дебюта заболевания ≥40 лет	2,3
Поражение мышц	
Слабость проксимальных мышц рук	0,7
Слабость проксимальных мышц ног	0,6
Сгибатели шеи слабее разгибателей шеи	1,6
Проксимальные мышцы ног слабее дистальных	1,5
Поражение кожи	
Периорбитальный отек	3,3
Папулы Готтрона	2,3
Симптом Готтрона	3,4
Дисфагия или другие признаки нарушения моторики пищевода	0,7
Лабораторные признаки	
КФК	1,2
Анти-Jo-1	4,2
Сумма баллов*	0,9
Данные биопсии	
Инфильтрация эндомизия мононуклеарами, которые не инфильтрируют мышечное волокно	1,6
Инфильтрация перимизия или периваскулярной области	1,1
Перифасцикулярная атрофия	1,7

Примечание: \*Если проведена биопсия, полученную сумму необходимо умножить на 0,9 и сложить с баллами, полученными при описании биопсии. При отсутствии поражения кожи биопсия обязательна. Высокая вероятность воспалительной миопатии, если общий балл составляет >7,5 (>8,7 при отсутствии поражения кожи) Для расчета вероятности воспалительной миопатии используют калькулятор: [www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim](http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim)

ние мышечной силы и купирование внесмышечных проявлений, а также улучшение качества жизни пациентов. Всем больным рекомендуется использование средств для кожи с высоким фактором защиты от ультрафиоле-

тового излучения [5]. В небольших исследованиях физические упражнения и применение креатина улучшали мышечную силу и выносливость [34-36], однако польза аэробных тренировок не была подтверждена в систематизированном обзоре, выполненном экспертами Cochrane Collaboration [37]. Тем не менее, физические упражнения не оказывали отрицательного влияния на течение заболевания и могут рассматриваться в качестве дополнения к патогенетической терапии после снижения активности заболевания [38].

Глюкокортикостероиды в высоких дозах (до 1 мг/кг) остаются основой терапии дерматомиозита. При быстром прогрессировании заболевания лечение можно начать с внутривенного введения метилпреднизолона в дозе 1000 мг в сутки в течение 3-5 дней. Монотерапия глюкокортикостероидами, как правило, достаточно эффективна, однако следует учитывать, что препараты этой группы сами по себе могут вызвать миопатию. Глюкокортикостероиды обычно сочетают с иммуносупрессивными препаратами, которые оказывают стероидосберегающее действие. Дополнительным доводом в пользу комбинированной терапии служит наличие тяжелых проявлений заболевания, в том числе выраженной мышечной слабости, поражения мышц глотки и дыхательной мускулатуры, легких, сердца [5]. По данным нескольких небольших исследований различные иммуносупрессивные препараты (азатиоприн, метотрексат, циклоспорин) существенно не отличались друг от друга по эффективности [39]. По мнению некоторых экспертов, метотрексат является одним из наиболее изученных препаратов и по эффективности превосходит азатиоприн, однако его применение ограничено при интерстициальном поражении легких [11].



**Рис. 2. Алгоритм дифференциальной диагностики воспалительных миопатий.** \*наличие в мышечном волокне вакуолей с ободком, характерных для миозита с включениями; \*\*снижение силы сгибателей пальцев кисти и отсутствие ответа на иммуносупрессивную терапию

**ТАБЛИЦА 6. Критерии улучшения у пациентов с дерматомиозитом/полимиозитом в клинических исследованиях**

Признак	Баллы
<b>Общая оценка активности врачом</b>	
Ухудшение или улучшение менее чем на 5%	0
Улучшение на >5-15%	7,5
Улучшение на >15-25%	15,0
Улучшение на >25-40%	17,5
Улучшение на >40%	20,0
<b>Общая оценка активности пациентом</b>	
Ухудшение или улучшение менее чем на 5%	0
Улучшение на >5-15%	2,5
Улучшение на >15-25%	5,0
Улучшение на >25-40%	7,5
Улучшение на >40%	10,0
<b>Определение силы мышц</b>	
Ухудшение или улучшение менее чем на 2%	0
Улучшение на >2-10%	10,0
Улучшение на >10-20%	20,0
Улучшение на >20-30%	27,5
Улучшение на >30%	32,5
<b>Вопросник НАQ</b>	
Ухудшение или улучшение менее чем на 5%	0
Улучшение на >5-15%	5,0
Улучшение на >15-25%	7,5
Улучшение на >25-40%	7,5
Улучшение на >40%	10,0
<b>Фермент (измененный в наибольшей степени)</b>	
Ухудшение или улучшение менее чем на 5%	0
Улучшение на >5-15%	2,5
Улучшение на >15-25%	5,0
Улучшение на >25-40%	7,5
Улучшение на >40%	7,5
<b>“Внемышечные” признаки активности</b>	
Ухудшение или улучшение менее чем на 5%	0
Улучшение на >5-15%	7,5
Улучшение на >15-25%	12,5
Улучшение на >25-40%	15,0
Улучшение на >40%	20,0

Примечание: общий индекс улучшения представляет сумму 6 индексов. Индекс  $\geq 20$  соответствует минимальному улучшению,  $\geq 40$  - умеренному улучшению и  $\geq 60$  - значительному улучшению

Циклофосфамид назначают при неэффективности других иммуносупрессивных препаратов или при тяжелом течении дерматомиозита, в частности поражении легких [40,41]. В сериях наблюдений микофенолат мофетил вызывал повышение мышечной силы и снижение лабораторной активности дерматомиозита [42,43].

У больных дерматомиозитом, рефрактерным к глюкокортикостероидам и/или иммуносупрессивным препаратам, может быть использован внутривенный иммуноглобулин в высокой дозе (2 г/кг за 2-5 дней), эффективность которого установлена в рандомизированных, плацебо-контролируемых исследованиях [44]. В первом из них внутривенное введение иммуноглобулина привело к значительному увеличению мышечной силы у 63% больных рефрактерным дерматомиозитом, в то время как введение плацебо во всех случаях оказалось неэффективным [45]. Во второе плацебо-контролируемое исследование включали пациентов со стероидозависимым дерматомиозитом/полимиозитом [46]. Хотя среднее увеличение индекса мышечной силы было сопоставимым в группах сравнения, тем не менее, внутривенное введение иммуноглобулина по сравнению

с плацебо привело к более быстрому увеличению этого индекса и нормализации КФК. Доля пациентов, у которых индекс мышечной силы значительно увеличился, составила 91,7% в основной группе и 57,1% в группе плацебо ( $p=0,0809$ ). В нескольких открытых исследованиях эффективность внутривенного иммуноглобулина у больных дерматомиозитом/полимиозитом достигала 71-100% [44]. В одном рандомизированном исследовании у пожилых больных дерматомиозитом была показана возможность применения внутривенного иммуноглобулина в качестве препарата первой линии в комбинации с пероральными глюкокортикостероидами [47]. Недавно были опубликованы результаты длительного наблюдения больных дерматомиозитом/полимиозитом, у которых внутривенное или подкожное введение иммуноглобулина привело к недостоверному увеличению выживаемости в отдаленном периоде по сравнению с таковой у пациентов, получавших только глюкокортикостероиды или глюкокортикостероиды в сочетании с иммуносупрессивными препаратами [48]. Несмотря на обнадеживающие результаты указанных выше исследований, многие аспекты применения иммуноглобулина остаются спорными, например, оптимальная длительность терапии, в каких случаях можно ожидать ответа на лечение и т.д. В настоящее время проводится многоцентровое, рандомизированное, плацебо-контролируемое исследование III фазы (ProDERM; NCT02728752), в котором планируется изучить эффективность длительной терапии внутривенным иммуноглобулином в дозе 2 г/кг каждые 4 недели у больных дерматомиозитом.

Эффективность и безопасность генно-инженерных биологических препаратов у больных дерматомиозитом не установлены, поэтому их применение оправдано только при тяжелом течении заболевания и неэффективности стандартных препаратов. В рандомизированном исследовании у 200 больных рефрактерным дерматомиозитом/полимиозитом сравнивали результаты раннего и позднего назначения ритуксимаба. Через 8 недель ритуксимаб по эффективности не имел преимуществ перед плацебо, однако через 44 недели, когда все пациенты получали ГИБП, улучшение, предусмотренное протоколом, было достигнуто в 83% случаев [49]. Предикторами ответа на лечение ритуксимабом были наличие анти-Jo-1 и анти-Mi2 антител, развитие заболевания в детском или подростковом возрасте и меньшая выраженность необратимых изменений [50]. Возможная эффективность ритуксимаба в лечении дерматомиозита подтверждается также результатами неконтролируемых исследований и серий случаев. S. Fasano и соавт. обобщили опыт применения ритуксимаба у 458 пациентов с воспалительными миопатиями. В целом частота ответа на лечение этим препаратом составила 78,3% [51]. Недавно были опубликованы результаты контролируемого исследования у 120 больных дерматомиозитом взрослых или ювенильным дерматомиозитом, у которых присоединение ритуксимаба к стандартной терапии привело к значительному умень-

**ТАБЛИЦА 7. Схема лечения дерматомиозита**

Сценарий	Препараты
Активный дерматомиозит	Преднизолон в высокой дозе (1 мг/кг; до 100 мг/сут) в течение 4-6 недель, затем постепенное снижение дозы; в тяжелых случаях - внутривенное введение глюкокортикостероидов (1000 мг/сут) в течение 3-5 дней
Стероидосберегающие препараты	Азатиоприн в дозе до 2-3 мг/кг, метотрексат в дозе до 20 мг/нед, микофенолат мофетил в дозе 2000-3000 мг/сут, циклоспорин в дозе до 300 мг/сут. Все эти препараты не изучались в адекватных контролируемых исследованиях.
Интерстициальное поражение легких	Циклофосамид внутривенно в дозе до 0,8-1 г/м <sup>2</sup>
Неполный ответ на лечение глюкокортикостероидами	Внутривенный иммуноглобулин в дозе 2 мг/кг (в течение 2-5 дней). Оптимальная длительность терапии не установлена
Недостаточная эффективность глюкокортикостероидов и внутривенного иммуноглобулина	Пересмотреть диагноз. Если он не вызывает сомнения, возможно лечение ритуксимабом. Опубликованы сообщения об эффективности экулизумаба, алемтузумаба, тоцилизумаба, однако их эффективность не доказана. Ингибиторы ФНО применять не рекомендуется, учитывая возможность ухудшения течения заболевания

шению кожных изменений [52].

Результаты применения ингибиторов фактора некроза опухоли- $\alpha$  у больных дерматомиозитом оказались противоречивыми. В небольшом рандомизированном, двойном слепом, плацебо-контролируемом исследовании применение этанерцепта в течение 52 недель у 16 больных дерматомиозитом привело к увеличению медианы длительности ремиссии и оказывало стероидосберегающее действие [53]. В то же время в серии случаев лечение этанерцептом, наоборот, вызывало нарастание мышечной слабости и повышение активности мышечных ферментов [54]. Открытое исследование инфликсимаба у больных дерматомиозитом/полимиозитом было прекращено досрочно, в том числе из-за высокой частоты прогрессирования болезни и инфузионных реакций [55]. Более того, при применении ингибиторов ФНО- $\alpha$  описаны случаи развития аутоиммунных заболеваний, включая воспалительные миопатии [56]. Приведенные данные указывают на нецелесообразность применения ингибиторов ФНО- $\alpha$  у больных дерматомиозитом.

Опыт применения других ГИБП (алемтузумаба, экулизумаба, тоцилизумаба) у больных дерматомиозитом ограничивается отдельными наблюдениями, которые не позволяют судить об их эффективности и безопасности. В настоящее время проводится ряд клинических исследований II/III фазы различных ГИБП у пациентов с воспалительными миопатиями. В частности, изучаются белимуаб, ингибирующий фактор активации В-клеток – ВАФФ (NCT02347891), тоцилизумаб – антагонист рецепторов интерлейкина-6 (NCT02043548), абатацепт – блокатор ко-стимуляции Т-клеток (ARTEMIS; NCT01315938), ВАФ312 – модулятор рецепторов сфингозин 1-фосфата (NCT01801917), ИМО-8400 – антагонист Toll-подобных рецепторов (NCT02612857), гевокизумаб – антагонист интерлейкина-1b (EudraCT 2012-005772-34).

Поражение кожи при дерматомиозите часто оказывается резистентным к проводимой терапии. Описана серия наблюдений успешного применению гидроксихлорохина. Могут быть использованы наружные глюкокортикостероиды, а также ингибиторы кальциневрина (такролимус 0,1%) [57].

В целом современная патогенетическая терапия привела к значительному увеличению выживаемости больных дерматомиозитом и другими воспалительными миопатиями. По данным длительного наблюдения 162 больных воспалительными миопатиями, опубликованным в 2004 году, выживаемость в течение 1, 5 и 10 лет составила 95%, 92% и 89%, соответственно, и существенно не отличалась у больных дерматомиозитом и полимиозитом [58]. Прогноз был самым неблагоприятным у пациентов с паранеопластическим дерматомиозитом, а основными причинами смерти – респираторные и сердечно-сосудистые осложнения. В другом исследовании, проводившемся в одном центре, изучали выживаемость у 97 больных дерматомиозитом/полимиозитом [59]. Медиана длительности наблюдения составила 9 лет, а выживаемость через 5, 10, 15 и 20 лет – 94,6%, 82,2%, 72,1% и 66,1%, соответственно. Около трети умерших пациентов погибли от инфекций. S. Muga и соавт. проанализировали более 15000 случаев госпитализации пациентов с дерматомиозитом/полимиозитом [60]. Госпитальная смертность составила 4,5% (700 случаев). По данным логистического регрессионного анализа самым сильным предиктором смертности во время госпитализации были инфекции (отношение шансов 3,4), в том числе бактериальные (отношение шансов 3,5) и оппортунистические грибковые инфекции (отношение шансов 2,5). Высокая доля инфекций в структуре смертности больных дерматомиозитом может отражать увеличение их риска на фоне длительной иммуносупрессивной терапии.

### Заключение

Дерматомиозит – это редкое заболевание, которое относится к группе воспалительных миопатий. Примерно у трети пациентов причиной развития дерматомиозита являются злокачественные опухоли. Иногда их обнаруживают спустя несколько лет после установления диагноза, что, вероятно, отражает трудности своевременной диагностики небольших опухолей некоторых локализаций. Диагноз дерматомиозита несложен при наличии типичного поражения кожи и признаков миозита (прогрессирующая симметричная слабость в проксимальных группах мышц в сочетании с повышением активности



КФК), хотя круг дифференциальной диагностики широк. Важное значение в диагностике и дифференциальной диагностике воспалительных миопатий имеют электронейромиография и биопсия мышц, а также МРТ. Воспалительные миопатии ассоциируются с появлением различных антител, спектр которых быстро расширяется. Изучение иммунологического профиля может не только найти применение в дифференциальной диагностике воспалительных миопатий, но и позволяет предсказать их течение (например, антисинтетазные антитела обычно сочетаются с развитием интерстициальной болезни легких) или ответ на лечение. Основой лечения дерматомиозита остаются глюкокортикостероиды в высоких дозах в сочетании с иммуносупрессивными препаратами (табл. 7). При их неэффективности могут быть использованы внутривенный иммуноглобулин в высокой дозе или ритуксимаб, хотя эффективность и схемы применения обоих препаратов нуждаются в дополнительном изучении.

- Bohan A, Peter J. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975;292(8):403-407.
- Ангелова О.А. Полимиозит/дерматомиозит: дифференциальная диагностика. Научно-практическая ревматология 2016;54(2):191-198.
- Соловьёва А.П. Дерматомиозит. М.: Медицина. 1980; 184 с.
- Тареев Е.М. Коллагенозы. М.: Медицина. 1965; 380 с.
- Callen J, Wortmann R. Dermatomyositis. *Clin Dermatol* 2006;24(5):363-73.
- McCann L, Juggins A, Maillard S et al. The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) - clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45(10):1255-60.
- Bendewald M, Wetter D, Li X et al. Incidence of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Arch Dermatol* 2010;146(1):26-30.
- Miller F, Cooper R, Vencovsky J et al. Genome-wide association study of dermatomyositis reveals genetic overlap with other autoimmune disorders. *Arthritis Rheum* 2013;65(12):3239-47.
- Hill C, Zhang Y, Sigurgeirsson B et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* 2001; 357(9250):96-100.
- Milone M. Diagnosis and management of immune-mediated myopathy. *Mayo Clin Proc* 2017;92(5):826-837.
- Choy E, Isenberg D. Treatment of dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology (Oxford)* 2002;41(1):7-13.
- Wolf A, Wilens S. Dermatomyositis: A report of two cases with complete autopsy. *Am J Pathol* 1936;12(2):235-248.
- Cullinan E. Dermatomyositis. *Proc R Soc Med* 1932;25(10):1522-8.
- Dalakas M, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003;362:971-982.
- Dalakas M. Inflammatory Muscle Diseases. *N Engl J Med* 2015;372(18):1734-47.
- Zhang L, Wang G, Ma L, et al. Cardiac involvement in adult polymyositis or dermatomyositis: a systematic review. *Clin Cardiol* 2012;35(11):686-91.
- Ungprasert P, Sukrananjit P, Spanuchart I et al. Risk of coronary artery disease in patients with idiopathic inflammatory myopathies: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Semin Arthritis Rheum* 2014;44(1):63-7
- Mavrogeni S, Sfikakis P, Dimitroulas T et al. Cardiac and muscular involvement in idiopathic inflammatory myopathies: noninvasive diagnostic assessment and the role of cardiovascular and skeletal magnetic resonance imaging. *Inflamm Allergy Drug Targets* 2014;13(3):206-16.
- Zhang L, Wu G, Gao D, et al. Factors associated with interstitial lung disease in patients with polymyositis and dermatomyositis: A systematic review and meta-analysis. *PLoS One* 2016;11(5):e0155381.
- Antiochos B, Brown L, Li Z et al. Malignancy is associated with dermatomyositis but not polymyositis in Northern New England, USA. *J Rheumatol* 2009;36(12):2704-10.
- Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O et al. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Eng J Med* 1992; 326(6):363-7.
- Stockton D, Doherty V, Brewster D. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis, and follow-up implications: a Scottish population-based cohort study. *Br J Cancer* 2001;85(1):41-5.
- Ангелова О.А., Хелковская-Сергеева А.Н., Чичасова Н.В. и др. Миозит, ассоциированный со злокачественными опухолями. Научно-практическая ревматология 2016;54(3):289-298.
- Wang J, Guo G, Chen G et al. Meta-analysis of the association of dermatomyositis and polymyositis with cancer. *Br J Dermatol* 2013;169(4):838-47.
- Suzuki S, Uruha A, Suzuki N et al. Integrated Diagnosis Project for Inflammatory Myopathies: An association between autoantibodies and muscle pathology. *Autoimmun Rev* 2017 S1568-9972(17)30123-4.
- Selva-O'Callaghan A, Labrador-Horrillo M, Solans-Laque R et al. Myositis-specific and myositis-associated antibodies in a series of eighty-eight Mediterranean patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Arthritis Rheum* 2006;55(5):791-8.
- Trallero-Araguas E, Rodrigo-Pendas J, Selva-O'Callaghan A et al. Usefulness of anti-p155 autoantibody for diagnosing cancer-associated dermatomyositis: a systematic review and meta-analysis. *Arthritis Rheum* 2012;64(2):523-32.
- Gunawardena H, Wedderburn L, Chinoy H et al. Juvenile Dermatomyositis Research Group, UK and Ireland. Autoantibodies to a 140-kd protein in juvenile dermatomyositis are associated with calcinosis. *Arthritis Rheum* 2009;60(6):1807-14.
- Satoh M, Tanaka S, Ceribelli A et al. A Comprehensive overview on myositis-specific antibodies: new and old biomarkers in idiopathic inflammatory myopathy. *Clin Rev Allergy Immunol* 2017;52(1):1-19.
- Ангелова О.А., Раденска-Лоповок С.Г., Насонов Е.Л. Диагностические критерии идиопатических воспалительных миопатий. Проблемы их оптимизации. Современная ревматология 2014;(3):56-65.
- Iaccarino L, Ghirardello A, Bettio S et al. The clinical features, diagnosis and classification of dermatomyositis. *J Autoimmun* 2014;48-49:122-7.
- Pilkington C, Tjärnlund A, Bottai M, Werth V, et al. Progress report on development of classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Pediatr Rheumatol Online J* 2014; 12 (Suppl 1): P94.
- Aggarwal R, Rider L, Ruperto N, et al. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism criteria for minimal, moderate, and major clinical response in adult dermatomyositis and polymyositis: An International Myositis Assessment and Clinical Studies Group/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative. *Ann Rheum Dis* 2017; 76(5):792-801.
- Wiesinger G, Quittan M, Aringer M, et al. Improvement of physical fitness and muscle strength in polymyositis/dermatomyositis patients by a training programme. *Br J Rheumatol* 1998;37(2):196-200.
- Alexanderson H, Dastmalchi M, Esbjornsson-Liljedahl M, et al. Benefits of intensive resistance training in patients with chronic polymyositis or dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2007;57(5):768-77.
- Chung Y, Alexanderson H, Pipitone N et al. Creatine supplements in patients with idiopathic inflammatory myopathies who are clinically weak after conventional pharmacologic treatment: Six-month, double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 2007;57(4):694-702.
- Voet N, van der Kooi E, Riphagen I et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013(7):Cd003907.
- Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2017; 76(2): 329-40.
- Gordon P, Winer J, Hoogendijk J, et al. Immunosuppressant and immunomodulatory treatment for dermatomyositis and polymyositis. *Cochrane Database Syst Rev* 2012(8):Cd003643.
- Schnabel A, Hellmich B, Gross W. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* 2005;7(2):99-105.
- De Vita S, Fossaluzza V. Treatment of idiopathic inflammatory myopathies with cyclophosphamide pulses: clinical experience and a review of the literature. *Acta Neurol Belg* 1992;92(4):215-27.
- Majithia V, Harisdangkul V. Mycophenolate mofetil (CellCept): an alternative therapy for autoimmune inflammatory myopathy. *Rheumatology (Oxford)* 2005;44(3):386-389.
- Chaudhry V, Cornblath D, Griffin J, et al. Mycophenolate mofetil: a safe and promising immunosuppressant in neuromuscular diseases. *Neurology* 2001;56(1):94-96.
- Anh-Tu Hoa S, Hudson M. Critical review of the role of intravenous immunoglobulins in idiopathic inflammatory myopathies. *Semin Arthritis Rheum* 2017; 46(4):488-508
- Dalakas M, Illa I, Dambrosia J, et al. A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *N Engl J Med* 1993; 329(27):1993-2000.
- Miyasaka N, Hara M, Koike T, et al. Effects of intravenous immunoglobulin therapy in Japanese patients with polymyositis and dermatomyositis resistant to corticosteroids: a randomized double-blind placebo-controlled trial. *Mod Rheumatol* 2012; 22(3):382-93
- Tian J, Gao J, Chen J et al. Efficacy and safety of the combined treatment with intravenous immunoglobulin and oral glucocorticoid in the elderly with dermatomyositis. *Chin J Geriatr* 2008;27:588-90.
- Danieli M, Gambini S, Pettinari L et al. Impact of treatment on survival in polymyositis and dermatomyositis. A single-centre long-term follow-up study. *Autoimmun Rev* 2014; 13(10): 1048-54.
- Oddis C, Reed A, Aggarwal R, et al. Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial. *Arthritis Rheum* 2013;65(2):314-24.
- Aggarwal R, Bandos A, Reed A, et al. Predictors of clinical improvement in rituximab-treated refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis. *Arthritis Rheumatol* 2014;66(3):740-9
- Fasano S, Gordon P, Hajji R, et al. Rituximab in the treatment of inflammatory myopathies: a review. *Rheumatology (Oxford)* 2017;56(1):26-36
- Aggarwal R, Loganathan P, Koontz D, et al. Cutaneous improvement in refractory adult and juvenile dermatomyositis after treatment with rituximab. *Rheumatology (Oxford)* 2017;56(2):247-54.
- Muscle Study Group A randomized, pilot trial of etanercept in dermatomyositis. *Ann Neurol* 2011;70(3):427-36.
- Iannone F, Scioscia C, Falappone P, et al. Use of etanercept in the treatment of dermatomyositis: a case series. *J Rheumatol* 2006;33(9):1802-1804
- Hengstman G, De Bleecker J, Feist E. Open-label trial of anti-TNF-alpha in dermatomyositis and polymyositis treated concomitantly with methotrexate. *Eur Neurol* 2008;59(3-4):159-63.
- Moghadam-Kia S, Oddis C, Aggarwal R. Modern therapies for idiopathic inflam-

- matory myopathies (IIMs): role of biologics. *Clin Rev Allergy Immunol* 2017; 52(1):81-7.
57. Hollar C, Jorizzo J. Topical tacrolimus 0.1% ointment for refractory skin disease in dermatomyositis: a pilot study. *Journal Dermatolog Treat* 2004;15(1):35-9.
58. Danko K, Ponyi A, Constantin T et al. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore)* 2004;83(1):35-42.
59. Amaral Silva M, Cogollo E, Isenberg D. Why do patients with myositis die? A retrospective analysis of a single-centre cohort. *Clin Exp Rheumatol* 2016;34(5): 820-6.
60. Murray S, Schmajuk G, Trupin L, et al. A population-based study of infection-related hospital mortality in patients with dermatomyositis/polymyositis. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2015;67(5):673-80.

### Adult dermatomyositis: new classification criteria and modern treatment

A.S. Zykova, P.I. Novikov, S.V. Moiseev

Dermatomyositis is a rare inflammatory myopathy that involves muscles, skin and other tissues, including heart, lungs

and upper gastrointestinal tract. Dermatomyositis may be a challenge for a physician due to diagnostic difficulties, the absence of well-accepted criteria of disease activity and recurrent course in a proportion of patients. Autoantibody testing has become an important tool for diagnosis of inflammatory myopathies and also to identify subgroups of patients with different clinical phenotypes and prognosis. Patients with dermatomyositis require treatment with high-dose corticosteroids usually in combination with immunosuppressive agents that have steroid-sparing effect. High-dose intravenous immunoglobulin and rituximab may be used in patients who do not respond to standard therapy. Tumour necrosis factor  $\alpha$  inhibitors can deteriorate myopathy, while the experience of treatment with other biologic agents is limited.

**Key words.** *Inflammatory myopathies, dermatomyositis, diagnosis, treatment.*

**Clin. Pharmacol. Ther., 2017, 26 (2), 83-92.**