

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm01149&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 01149. Міозит

Автори: Mari Auranen, Tom Pettersson
Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen
Дата останнього оновлення: 2017-11-02

Основні положення

- Запальні аутоімунні захворювання
- У первинній медичній допомозі слід запідозрити міозит за наявності м'язової слабкості і можливого підвищення м'язових ферментів.
- Пацієнтів з тяжкими симптомами (наприклад, сильною задишкою або вираженим порушенням ковтання) слід направляти в стаціонар в екстреному порядку.
- Лікування та реабілітація можуть впливати на перебіг і прогноз поліміозиту, дерматоміозиту і некротизуючої аутоімунної міопатії.
- Міозит із внутрішньоклітинними включеннями є хронічним прогресуючим захворюванням. Його лікування включає реабілітаційну і підтримуючу терапію; лікування, здатне вплинути на перебіг захворювання, відсутнє.
- Для всіх пацієнтів є корисними регулярні тренування для збереження м'язової витривалості і сили.

Класифікація

- Найбільш поширеними підтипами є міозит з внутрішньоклітинними включеннями (МВВ), поліміозит (ПМ), дерматоміозит (ДМ) та некротизуюча аутоімунна міопатія (НАМ).

- Менш поширені типи міозиту виникають у зв'язку з інфекційними захворюваннями (грип типу А і В, ВІЛ, лихоманка денге, токсоплазмоз) або злоякісними пухлинами, наприклад.
- Міозит може бути симптомом генералізованого ураження сполучної тканини.
- При антисинтетазному синдромі, асоційованому з поліміозитом, крім міозиту, може спостерігатись інтерстиційне захворювання легень, артрит, лихоманка, синдром Рейно настанова 00437 Синдром Рейно та акроціа... і «руки механіка» (сухість і розтріскування шкіри кінчиків пальців).

Симптоми

- Переважно підгостра або хронічна слабкість проксимальних м'язів верхніх і нижніх кінцівок з дебютом у віці після 45 років, що утруднює виконання таких дій, як ходьба по сходах вгору/вниз і вставання з положення навпочіпки
- При дерматоміозиті виникають шкірні симптоми (докладніше див. нижче розділ A1).
- Можуть спостерігатися системні симптоми, такі як незначна лихоманка, втома і зниження маси тіла.
- Іноді спостерігаються болі в м'язах і їх чутливість при пальпації.
- У деяких пацієнтів виникають респіраторні симптоми (кашель і задишка). Вони виникають внаслідок інтерстиційного захворювання легень, асоційованого з основним захворюванням, аспіраційної пневмонії або ослаблення дихальних м'язів.
- Деякі пацієнти відчують труднощі при ковтанні, іноді досить виражені.
- Крім шкіри і легень, захворювання може вражати суглоби, серце або шлунково-кишковий тракт.
 - До суглобових симптомів належать біль в суглобах і неерозивний артрит.
 - Симптоми з боку серця зустрічаються рідко, проте можливі порушення провідності або розвиток серцевої недостатності.
 - Крім порушення ковтання, часто спостерігаються симптоми з боку шлунково-кишкового тракту, такі як рефлюкс-езофагіт, діарея, закрепи і біль в животі.

Дослідження і діагностика

- За підозри на міозит на первинній медичній допомозі потрібно провести наступні лабораторні дослідження: КФК, загальний аналіз крові з кількістю тромбоцитів, ШОЕ, СРБ, ТТГ, креатинін і антинуклеарні антитіла.
 - Результати загального аналізу крові з підрахунком тромбоцитів зазвичай без відхилень, рівень СРБ в нормі або незначно підвищений, ШОЕ в нормі або підвищена.
- За можливості на первинній медичній допомозі проводять ЕНМГ.
- Діагноз повинен бути підтверджений спеціалізованою медичною допомогою.
- За підозри на ревматичний міозит, міозит з позитивними антитілами або дерматоміозит пацієнтів потрібно направляти до ревматолога. За підозри на міозит із внутрішньоклітинними включеннями (МВВ) пацієнтів направляють в амбулаторну неврологічну клініку.
- Діагноз встановлюють на підставі клінічної картини, підвищених рівнів КФК, даних МРТ м'язів і ЕНМГ.
- Основним методом діагностики є біопсія м'язів.
- Визначення міозит-специфічних антитіл спеціалізованою медичною допомогою (S-міозитний профіль) є важливим для класифікації захворювання, вибору тактики лікування та оцінки прогнозу.
- Подальші дослідження, такі як інструментальні дослідження серця або легень та функціональні тести, призначають індивідуально залежно від клінічної картини.

Диференційна діагностика

- Рабдоміоліз [настанова 00380] | Рабдоміоліз
- Ревматична поліміалгія [настанова 01095] | Ревматична поліміалгія
- Гіпотиреоз [настанова 00514] | Hypothyroidism
- Фіброміалгія [настанова 00395] | Фіброміалгія
- Хвороби кістково-м'язової системи
- Саркопенія на фоні природних вікових змін (див. [Порушення харчування у осіб похилого віку](#) [настанова 00467] | Розлади харчування в осіб...)
- Побічні ефекти лікарських засобів (наприклад, статинів)

- Міастенія [настанова 00795] [Міастенія та міастенічни...]
- Спадкові м'язові захворювання [настанова 00794] [Спадкові міопатії]

Міозит з внутрішньоклітинними включеннями (MBV)

- Найпоширеніша міопатія у осіб старше 50 років, поширеність становить приблизно $2,2-7,1/10^5$
- Для диференційної діагностики важливою є клінічна картина: повільно прогресуюча (асиметрична) слабкість чотириголового м'яза і м'язів верхньої кінцівки; симптоми з боку дистальних м'язів на ранніх стадіях захворювання
- Рівень КФК може коливатися від нормального до у 10 разів вищого за норму.
- На певному етапі захворювання у більш ніж половини пацієнтів спостерігається порушення ковтання.
- Можлива слабкість дихальних м'язів; за наявності таких симптомів необхідно провести спірометрію і/або полісомнографію.
- Основні ознаки при біопсії м'язів: запалення, дегенеративні зміни і накопичення білка, а також мітохондріальна патологія

Поліміозит (ПМ)

- Підгостра проксимальна симетрична м'язова слабкість без шкірних змін
- Поширеність становить приблизно $9,7/10^5$
- Важливою є диференційна діагностика, особливо стосовно інших типів міозиту (ДМ і MBV) та спадкових міопатій.
- Рівні КК можуть бути нормальними, але вони зазвичай у 10-50 разів вищі від норми.
- У деяких пацієнтів виявляють антисинтезні антитіла (наприклад, Jo-1).
- На ранніх стадіях МРТ м'язів дозволяє виявити набрякові зміни в режимі T1 за відсутності атрофії чи накопичення жиру.
- При біопсії м'язів виявляють інфільтрацію цитотоксичними CD8+ клітинами.

- Існує дещо підвищений ризик злоякісного переродження.

Дерматоміозит (ДМ)

- Зустрічається як у дітей, так і у дорослих, поширеність становить приблизно $5,8/10^5$
- Гострий початок болю і слабкості в м'язах, що передує або виникає одночасно зі шкірними змінами
 - Пурпуровий (багряний) периорбітальний дерматит
 - Дерматит в зоні декольте або верхній частині спини
 - Папули Готтрона в ділянці суглобів кистей (еритематозні багрянисті ураження на розгинальних поверхнях п'ястково-фалангових та проксимальних міжфалангових суглобів)
 - Розширення капілярів кінчиків пальців; капіляри можна дослідити за допомогою відеокапіляроскопії.
 - Потовщення і розтріскування шкіри кінчиків пальців ("руки механіка"), особливо у пацієнтів з антисинтезними антитілами
- Рівні КФК коливаються від нормальних значень до у 50 разів вищих від норми.
- У деяких пацієнтів виявляють дерматоміозит-асоційовані антитіла (S-міозитний профіль): анти-Jo-1, анти-MDA-5, анти-Mi-2. Антитіла до TIF-1γ пов'язані зі злоякісною пухлиною.
- При біопсії м'язів спостерігається периваскулярне, перимізіальне та перифасцикулярне запалення; інфільтрація CD4+ клітинами
- Можливі прояви з боку інших органів: інтерстиційне захворювання легень, серце, кровоносні судини, шлунково-кишковий тракт
- Через підвищений ризик злоякісних пухлин (зокрема, раку грудних залоз, яєчників, легень та передміхурової залози) щорічний скринінг протягом 3 років після встановлення діагнозу

Некротизуюча аутоімунна міопатія (НАМ)

- Поширеніша, ніж поліміозит, становить близько 19% всіх запальних міопатій у дорослих
- Гострий початок м'язової слабкості без попередніх провокуючих факторів або пов'язаний з
 - вірусними інфекціями

- онкологічними захворюваннями
- захворюваннями сполучної тканини, такими як системна склеродермія [настанова 00445] [Системний склероз (систе...)]
- медикаментозними засобами (статини).
- Рівні КФК значно підвищуються, до 50 разів вище норми
- Антитіла (S-міозитний профіль, антитіла S-HMGCR-Ab 1):
 - SRP (частинка, що розпізнає сигнал)
 - HMGCR (3-гідрокси-3-метилглутарил-коензим А редуктаза)
- При біопсії м'язів спостерігається некротична міопатія, макрофаги, комплемент-позитивні капіляри

Лікування [доказ 04835 |D] [доказ 06292 |D] [доказ 00669 |B]

- Стратегія лікування, прогноз і подальше спостереження залежать від діагнозу.
- Для всіх пацієнтів є корисними регулярні тренування для підтримки м'язової витривалості і сили.
- Індивідуальні плани реабілітації повинні розроблятися у міждисциплінарній співпраці (лікуючий лікар, фізіотерапевт, консультант з реабілітації).
- MBV є хронічним прогресуючим захворюванням. Його лікування полягає в реабілітаційній допомозі; на даний момент відсутнє лікування, здатне вплинути на перебіг захворювання.
- При ДМ і ПМ відповідь на імуносупресивну терапію є хорошою.
- При НАМ відповідь на імуносупресивну терапію може бути різною.
- Початок лікування
 - Терапія першої лінії: глюкокортикоїди, наприклад, преднізолон 1 мг/кг протягом 4–6 тижнів з поступовим зниженням дози
 - При прогресуванні симптомів: 1 г метилпреднізолону внутрішньовенно протягом 3–5 днів
 - Підтримуюча терапія +/- глюкокортикоїди: азатіоприн (не більше 3 мг/кг/добу) або метотрексат (20 мг 1 раз на тиждень) або мікофенолат (2000–3000 мг/добу) або циклоспорин (не більше 300 мг/добу)

- Особливо для пацієнтів з ДМ, що не відповідають на терапію глюкокортикоїдами: 2 г/кг імуноглобулін внутрішньовенно протягом 2–5 днів кожні 4–8 тижнів
- За необхідності інше лікування: наприклад, ритуксимаб
- Пам'ятайте про профілактику виразкової хвороби та остеопорозу за необхідності; див. статті про Фармакологічне лікування глюкокортикоїдами [настанова 00882 | Pharmacological glucocor...] та Остеопороз [настанова 00419 | Остеопороз].
- Пацієнти з дерматоміозитом повинні уникати сонячного світла (захисний одяг, високий фактор захисту сонцезахисних засобів). При шкірних симптомах за необхідності можна використовувати глюкокортикоїд місцево або інгібітор кальциневрину.

Спостереження та прогноз

- Якщо відповідь на лікування є недостатньою, необхідно переглянути правильність діагнозу.
- Відповідь на лікування моніторують на підставі стану пацієнта (загальна оцінка активності захворювання пацієнтом і лікарем), оцінки м'язової сили та за необхідності рівня КФК, МРТ м'язів і визначення аутоантитіл.
- При підвищенні рівня КФК часто також підвищуються рівні амінотрансфераз (АСТ, АЛТ), ЛДГ та серцевих тропонінів за відсутності пошкодження печінки або серця.
- При проведенні лікування прогноз є сприятливим, можливість 10-річної виживаності перевищує 90%.
- Навіть за низької активності захворювання необхідне довготривале спостереження в рамках спеціалізованої допомоги.
- При тривалій ремісії захворювання і відсутності потреби в імуносупресивній терапії пацієнтів може спостерігати первинна медична допомога з оцінкою загального стану і м'язового статусу, визначенням рівнів КФК за необхідності і проведенням необхідних лабораторних досліджень залежно від медикаментозної терапії (див. Ревматоїдний артрит > Тести моніторингу безпеки медикаментозної терапії [настанова 00456 | Rheumatoid arthritis]).
- За підозри на реактивацію міозиту необхідна консультація у спеціалізованому відділенні.

Пов'язані джерела

- Клінічні настанови пов'язані 01169 [Myositis – Related resou...](#)

Джерела інформації

R1. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. N Engl J Med 2015;372(18):1734-47.

[PubMedID|25923553]

Настанови

- [Настанова 00437](#). Синдром Рейно та акроціаноз.
- [Настанова 00380](#). Рабдоміоліз.
- [Настанова 01095](#). Ревматична поліміалгія.
- [Настанова 00514](#). Hypothyroidism.
- [Настанова 00395](#). Фіброміалгія.
- [Настанова 00467](#). Розлади харчування в осіб похилого віку.
- [Настанова 00795](#). Міастенія та міастенічний синдром.
- [Настанова 00794](#). Спадкові міопатії.
- [Настанова 00445](#). Системний склероз (системна склеродермія).
- [Настанова 00882](#). Pharmacological glucocorticoid treatment.
- [Настанова 00419](#). Остеопороз.
- [Настанова 00456](#). Rheumatoid arthritis.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 04835](#). Immunosuppression for dermatomyositis and polymyositis.
Дата оновлення: 2012-11-22
Рівень доказовості: D
Резюме: The evidence is lacking about the use of immunosuppressant and immunomodulatory agents in dermatomyositis and polymyositis.
- [Доказовий огляд 06292](#). Treatment of dysphagia in long-term, chronic muscle disease.
Дата оновлення: 2017-07-14
Рівень доказовості: D
Резюме: There is insufficient evidence on the effectiveness of different treatments in the management of dysphagia in chronic muscle disease.

- [Доказовий огляд 00669](#). Diagnosis of pneumonia by history and physical examination.
Дата оновлення: 2003-03-20
Рівень доказовості: B
Резюме: No individual clinical findings or combinations of findings appear to be sufficient for ruling in the diagnosis of pneumonia. If diagnostic certainty is required, chest radiography should be performed.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm01149 Ключ сортування: 021.047 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-11-02

Автор(и): Mari AuranenTom Pettersson Редактор(и): Anna Kattainen
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Hilikka Salmén Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Neurology Rheumatology

Ключові слова індексу
icd-10: M33* icd-10: M35.8 icd-10: M36.0* icd-10: M60.8 icd-10: M60.9 icd-10: M62.8 icd-10: G72.0#
icd-10: G72.4 icd-10: J99.1*M33.9 icd-10: L94.4 Myositis Myopathy Myopathies Dermatomyositis
Polymyositis Inclusion body myositis Necrotizing autoimmune myopathy IBM NAM PM DM