

Э. С. МАЧ, С. В. АГАБАБОВ, З. С. АЛЕКБЕРОВА, А. И. СПЕРАНСКИЙ

СОСТОЯНИЕ ТКАНЕВОЙ МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОМ ДЕРМАТОМИОЗИТЕ У ВЗРОСЛЫХ

Дерматомиозит (ДМ))—системное иммунопатологическое заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатых мышц и кожи. По всей видимости, одним из звеньев патологического процесса при ДМ является поражение сосудов микроциркуляторного русла. Так, при морфологическом исследовании скелетной мышцы обнаруживают разной степени выраженности капилляриты и васкулиты, периваскулярные лимфоидно-макрофагальные инфильтраты, склероз стенок сосудов [4, 5]. Для ДМ характерно перифасцикулярное распределение атрофии мышечных волокон, что, вероятно, связано с нарушением кровоснабжения периферии мышечного пучка [8]. О существенных гемодинамических и микроциркуляторных расстройствах свидетельствуют результаты отдельных функциональных исследований [3, 6].

Поражение сосудов при ДМ имеет иммунокомплексную природу, что подтверждается частым обнаружением циркулирующих и фиксированных на базальной мембране сосудов мышц и кожи иммунных комплексов [1, 16, 17].

Однако, если у детей системный васкулит, постоянно обнаруживаемый при морфологическом исследовании, является ведущим звеном патогенеза ДМ [2], то у взрослых значение васкулита не столь очевидно. В частности, незначительные изменения сосудистой стенки при ДМ, бывает, не соответствуют резким дистрофическим процессам в мышечных волокнах [7]. В целом, патогенетическое и клиническое значение микроциркуляторных нарушений при ДМ у взрослых не получило однозначного толкования.

В свете сказанного мы сочли целесообразным изучить состояние кожной и мышечной микроциркуляции при идиопатическом ДМ у взрослых.

Материал и методы. Обследовалось 26 больных (21 женщина и 5 мужчин в возрасте от 16 до 64 лет) с достоверным диагнозом идиопатического ДМ (в том числе 3 больных с полимиозитом), установленным в соответствии с классификацией и критериями диагноза ДМ, предложенными Bohan и Peter [9]. Результаты сравнивали с показателями у 10 здоровых лиц.

Эффективный кожный кровоток (ЭКК) определяли методом клиренса радиондикатора ^{133}Xe из внутрикожного депо [15]. Эффектив-

ный мышечный кровоток (ЭМК) — методом клиренса ^{133}Xe из внутримышечного депо [12, 13] в покое и при реактивной гиперемии мышц, вызванной дозированной физической нагрузкой в условиях ишемии мышц [11]. Реакцию на дозированную физическую нагрузку (РДФН) определяли как отношение ЭМК после нагрузки к ЭМК в покое.

Результаты и их обсуждение. Результаты определения показателей тканевой микроциркуляции представлены в табл. 1.

Таблица 1

Микроциркуляторные показатели у больных идиопатическим ДМ и здоровых лиц ($M \pm m$)

Показатели	Идиопатический ДМ (26 больных)	Здоровые лица (10 человек)	P
ЭКК, мл/100г/мин.	$13,14 \pm 1,33$	$26,68 \pm 1,52$	$<0,001$
ЭМК в покое, мл/100г/мин.	$2,77 \pm 0,39$	$4,11 \pm 0,75$	$>0,05$
РДФН	$2,94 \pm 0,57$	$8,40 \pm 0,82$	$<0,01$

У больных ДМ достоверно снижены ЭКК и РДФН. ЭМК в покое снижен не столь отчетливо. При этом резкое снижение ЭКК (ниже 13 мл/100 г/мин.) отмечено у 54% больных, ЭМК в покое (ниже 2 мл/100 г/мин.) — у 50% и РДФН (менее 4) — у 69% больных. Эти данные свидетельствуют о существенном расстройстве тканевой микроциркуляции у больных идиопатическим ДМ, что сближает его с другими диффузными болезнями соединительной ткани. Ранее показано, что распространенность и морфологическая картина поражения капилляров при ДМ и системной красной волчанке одинаковы [10, 14].

Интересно, что у 27% больных наблюдалась парадоксальная РДФН: ЭМК после физической нагрузки не возрастал, а замедлялся по сравнению с ЭМК в покое ($\text{РДФН} < 1,0$). Причины этого явления неясны.

Микроциркуляторные показатели сопоставляли с клиническими и лабораторными признаками, включая возраст больных, давность болезни, предшествующую терапию, характер кожного синдрома, поражение внутренних органов, лабораторную активность воспаления (СОЭ, С-реактивный белок, фибриноген, серомукоид, церулоплазмин), сывороточные уровни иммуноглобулинов G, A и M и иммунных комплексов. Единственное достоверное различие заключалось в величине ЭМК в покое в зависимости от наличия клинических проявлений васкулита (ладонные и околоногтевые капилляриты, некрозы кожи, у 1 больной легочный васкулит, подтвержденный морфологическим исследованием). У 11 больных с клиническим васкулитом ЭМК в покое составил $1,55 \pm 0,17$ мл/100 г/мин., а у 15 больных без клинического васкулита — $3,66 \pm 0,55$ мл/100 г/мин., $P < 0,05$. Достоверной связи между наличием клинического васкулита и величиной ЭКК или РДФН не отмечено. Отсюда следует, что замедление ЭМК в покое является результатом васкулита, поражающего сосуды в скелетных мышцах и принимающего в тяжелых случаях системный характер.

Всем больным, за исключением двух, находившихся ко времени исследования в длительной ремиссии, была назначена кортикостероидная терапия (в дозе от 20 до 80 мг преднизолона в день). Можно полагать, что эмпирически подобранная оптимальная лечебная доза преднизолона, позволившая добиться ремиссии (у 2 больных эта доза равна 0), является синтетическим отражением тяжести ДМ (в отсутствие других объективных критериев). С помощью такого подхода больные разделены на 2 группы: 13 больных с минимальной и умеренной тяжестью ДМ, которым для достижения ремиссии потребовалось не более 40 мг преднизолона в день, и 13 больных с тяжелым ДМ, для достижения ремиссии у которых потребовался преднизолон в дозе не менее 50 мг в день.

Средняя величина ЭКК была в 2 группах одинаковой, а средние значения ЭМК в покое и РДФН были снижены у больных с тяжелым ДМ более резко ($P > 0,05$). Однако снижение ЭМК в покое ниже 2 мл/100 г/мин. наблюдалось у тяжелых больных достоверно чаще (соответственно у 4 и 9 больных, $P = 0,05$ по формуле Фишера). Следовательно, имеется определенная связь между степенью снижения ЭМК в покое и тяжестью ДМ. Особенно наглядна эта связь при сравнении последующего лечения у больных со значительно сниженным ЭМК в покое и у больных с незначительно сниженным или нормальным ЭМК в покое: первым для достижения ремиссии потребовалось в среднем $55,38 \pm 3,32$ мг преднизолона в день, вторым — лишь $33,27 \pm 6,69$ мг ($P < 0,05$).

Итак, при идиопатическом ДМ у взрослых наблюдается обусловленное васкулитом ухудшение мышечной и кожной микроциркуляции. Степень поражения капилляров скелетных мышц по данным ЭМК в покое в определенной мере соответствует тяжести ДМ, что обуславливает клиническое значение определения ЭМК в покое. Изменения РДФН не столь однозначны, однако свидетельствуют о значительном нарушении компенсаторных возможностей капиллярного кровообращения при ДМ.

Исследование в динамике проведено у 17 больных. Ко времени второго исследования у всех 17 отмечено клиническое улучшение, однако ЭКК возросли лишь у 7 больных, а снизился у 6; ЭМК в покое увеличился у 12 и уменьшился у 4 больных; РДФН увеличилась у 11 и снизилась у 6 больных. Среднее значение ЭКК при этом даже несколько снизилось, тогда как средние значения ЭМК в покое и РДФН несколько возросли ($P > 0,05$). Обращает на себя внимание тот факт, что наибольший параллелизм отмечен между клиническим улучшением и увеличением ЭМК в покое.

Отсутствие полного параллелизма между клиническим и микроциркуляторным улучшением, а также непостоянство изменений микроциркуляторных показателей при ДМ объясняется рядом причин. Во-первых, поражение сосудов является не единственным патогенетическим фактором при ДМ [1]; во-вторых, капилляры в скелетных мышцах при ДМ претерпевают повторные циклы дегенерации и регенерации [10]; и наконец, кортикостероидная терапия оказывает катаболическое воздействие на стенки сосудов [6].

Наиболее достоверные клинические соответствия отмечены нами в случае ЭМК в покое, что вполне естественно, учитывая определяющее значение мышечного поражения в оценке тяжести, терапии и прогноза ДМ.

Выводы

1. При идиопатическом ДМ у взрослых снижены показатели кожной и мышечной микроциркуляции.
2. Снижение мышечной микроциркуляции обусловлено распространенным васкулитом, проявляющимся клинически.
3. Для оценки тяжести ДМ и эффективности лечения в комплексе с клинико-лабораторными показателями можно использовать определенные эффективного мышечного кровотока в покое.

Институт ревматизма АМН СССР

Поступила 25/IV 1981 г.

Է. Ս. ՄԱՉ, Ս. Վ. ԱՂԱԲԱՅԵՎ, Զ. Ս. ԱԼԵԿԲԵՐՈՎԱ, Ա. Ի. ՍՊԵՐԱՆՍԿԻ

ՀԱՅԱՍՏԱՆԻ ՀԱՆՐԱՊԵՏՈՒԹՅԱՆ ՎԻՃԱԿԸ ԱՌԱՋՆԱԶԻՆ
ԴԵՐՄԱՏՈՄԻՈԶԻՏԻ ԺԱՄԱՆԱԿ ՄԵՍԶԱՍԱԿՆԵՐԻ ՄՈՏ

Ա մ փ ո փ ո լ մ

Բաղամասերված են մկանային և մաշկային միկրոշրջանառության ցուցանիշները առաջին զերմատոմիոզիտի ժամանակ մեծահասակների մոտ: Ցույց է տրված այդ ցուցանիշների իջեցում՝ որպես տարածված վասկուլիտի հետևանք:

E. S. Mach. S. V. Aghababov, Z. S. Alekberova, A. I. Speranski

The State of the Tissue Microcirculation in Idiopathic Dermatomyositis in Grown-Ups

S u m m a r y

The indices of muscular and skin microcirculation have been studied in idiopathic dermatomyositis in grown-ups. Decrease of these indices is shown, as the result of widespread vasculitis.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Агабабов С. В. Автореф. канд. дисс. М., 1981.
2. Жвания М. А., Копьева Т. Н., Смоляр В. Ш. Сов. мед., 1976, 4, 129.
3. Исаяева Л. А., Жвания М. А. Дерматомиозит у детей. М., 1978.
4. Копьева Т. Н. Патология ревматоидного артрита. М., 1980.
5. Соловьева А. П. Дерматомиозит. М., 1980.
6. Соловьева А. П., Моисеев В. С., Чельцов В. В. Кардиология, 1975, 5, 52.
7. Струков А. И., Копьева Т. Н. Арх. пат., 1968, 9, 3.
8. Banker B. Q., Victor M. Medicine (Balt.), 1966, 45, 261.
9. Bohan A., Peter J. B. N. Engl. J. Med., 1975, 292, 403.
10. Jerusalem F., Rakusa M., Engel A. G. et al. J. Neurol. Sci., 1974, 23, 391.
11. Jonnesen K. H. Scand. J. Clin. Invest., 1964, 16, 646.
12. Kety S. S. Am. J. Med., 1948, 215, 352.
13. Lassen N. A., Lindbjerg L. F., Munch O. Lancet, 1964, 1, 686.
14. Norton W. L. Lab. Invest., 1970, 22, 301.
15. Sejrson P. Scand. J. Clin. Lab. Invest., 1967, 19, 52 (Suppl.).
16. Whittaker J. N., Engel W. K. N. Engl. J. Med., 1972, 236, 333.
17. Winkelmann R. K., Jordon R. E., de Moragas J. M. Dermatologica (Basel), 1972, 145, 42.