

Клинические рекомендации

Диагностика и лечение идиопатических воспалительных миопатий

Кодирование по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10 пересмотра (МКБ 10): M33\ M33.1\ M33.2\ M33.0\ M36.0\ M33.9.

Возрастная группа: Взрослые

Год утверждения (частота пересмотра): 2026 год (пересмотр каждые 5 лет).

Оглавление

Список сокращений.....	3
Термины и определения	5
1.Краткая информация	7
1.1 Определение.....	7
1.2 Этиология и патогенез.....	7
1.3 Эпидемиология	7
1.4 Кодирование по МКБ – 10	8
1.5 Классификация.....	8
1.6 Клиническая картина.....	11
2. Диагностика	14
2.1 Жалобы и анамнез	14
2.2 Физикальное обследование.....	15
2.3. Лабораторная диагностика.....	20
2.4. Инструментальная диагностика	22
2.5. Иная диагностика	24
3. Лечение.....	26
3.1 Консервативное лечение.....	26
3.2 Хирургическое лечение	29
3.3. Иное лечение.....	30
4. Реабилитация	30
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	30
6. Организация медицинской помощи	31
7. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома.....	32
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	32
Список литературы.....	34
Приложение А1.Состав Рабочей группы.....	38
Приложение А2. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	39
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	43
Приложение В. Информация для пациентов.....	45
Приложение Г. Шкалы оценки, опросники и так далее, приведённые в тексте клинических рекомендаций.....	51

Список сокращений

АГ - Артериальная гипертензия.
АЛТ - Аланинаминотрансфераза
АНА - Антинуклеарные антитела
АНФ - Антинуклеарный фактор
АНЦА - антинейтрофильные цитоплазматические антитела
АСС - Антисинтетазный синдром
АСТ - Аспартатаминотрансфераза
АЦЦП - антитела к циклическому цитруллинсодержащему пептиду
ВВИГ - Внутривенный иммуноглобулин
ВАШ - Визуально-Аналоговая Шкала
ГК - Глюкокортикоиды
ГИБП - генно-инженерные биологические препараты
ДМ - Дерматомиозит
ЖЕЛ - Жизненная ёмкость легких
ИВМ - Идиопатические воспалительные миопатии
ИЗЛ - Интерстициальное заболевание лёгких
И-ЭМГ - Игольчатая электромиография
КТВР - Компьютерная томография высокого разрешения
КФК - Креатинфосфокиназа
ЛДГ - Лактатдегидрогеназа
ММФ - Мофетила микофенолат (микофенолата мофетил)
МАК - Мембраноатакующий комплекс.
МРТ - Магнитно-резонансная томография
МСА - Миозит-специфические антитела
НПВП - Нестероидные противовоспалительные препараты
ПМ - Полимиозит
РТМ - Ритуксимаб
СЗСТ - Системные заболевания соединительной ткани
СФА - Синдром фиброзирующего альвеолита
С-РБ - С-реактивный белок
СД - Сахарный диабет
ФА - Фиброзирующий альвеолит
ЦФ - Циклофосфамид

ЮДМ - Ювенильный дерматомиозит

DLCO - Диффузионная способность легких

MMT8 - Мануальное мышечное тестирование

MITAX - индекс оценки активности воспалительных миопатий

MDAAT - инструмент оценки активности миозита по клиническим проявлениям

MYOACT - оценка активности болезни по ВАШ

IMACS - комитет по оценке идиопатических миозитов

SRP - Частицы сигнального распознавания

STIR - Короткая инверсия восстановления

Термины и определения

Полиммиозит (ПМ) - характеризуется симметричной мышечной слабостью проксимальных отделов конечностей, шеи, глоточных мышц, мышц голосовых связок (дисфагией, дисфонией) и, как правило, подострым началом.

Дерматомиозит (ДМ) - характеризуется аналогичным в целом мышечным поражением в сочетании с кожными изменениями: параорбитальной гелиотропной сыпью, эритемой/папулами Готтрона на разгибательных поверхностях конечностей, реже кальцификацией мягких тканей.

Ювенильный Дерматомиозит (ЮДМ) – ДМ, развивающийся до 18 лет. В отличие от взрослой формы, характеризуется более острым течением, конституциональными проявлениями и ярко выраженными кожными изменениями (язвенно-некротическим васкулитом и др.).

Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП) – группа лекарственных средств биологического происхождения, в том числе моноклональные антитела (химерные, гуманизированные, полностью человеческие) и рекомбинантные белки (обычно включают Fc фрагмента IgG человека), полученные с помощью методов генной инженерии, специфически подавляющие иммуновоспалительный процесс.

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) — группа синтетических лекарственных средств, обладающих симптоматическим обезболивающим, жаропонижающим и противовоспалительным эффектами, связанными в первую очередь с ингибированием активности циклооксигеназы.

Стандартные базисные противовоспалительные препараты – группа синтетических противовоспалительных лекарственных средств химического происхождения, подавляющих воспаление и прогрессирование деструкции суставов.

Антинуклеарный фактор (АНФ) – аутоантитела, направленные против растворимых компонентов клеточного ядра (рибонуклеопротеинов), составляют целое семейство (более 200 разновидностей) антинуклеарных (антиядерных) антител (АНА).

Феномен Рейно – эпизоды преходящей дигитальной ишемии вследствие вазоконстрикции дигитальных артерий, прекапиллярных артериол и кожных артериовенозных шунтов под влиянием холодной температуры и эмоционального стресса.

Антисинтетазный синдром – это тяжелый подтип идиопатических воспалительных миопатий (ИВМ), преимущественно дерматомиозита или полимиозита. Он характеризуется наличием специфических аутоантител — антисинтетазных (наиболее часто анти-Jo-1, реже анти-PL-7, PL-12, EJ, OJ и др.), направленных против аминоксил-тРНК-синтетаз.

Руки механика – это специфический кожный синдром, характеризующийся шелушением, утолщением, покраснением (гиперемией) и кровоточивостью кожи ладоней, а также поражением околоногтевых валиков, что напоминает огрубевшую кожу, как у человека, работающего с машинами.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Идиопатические воспалительные миопатии (ИВМ) — гетерогенная группа хронических аутоиммунных заболеваний, неизвестной этиологии, основным проявлением которых является симметричная мышечная слабость проксимальных отделов конечностей, связанная с воспалением поперечнополосатой мускулатуры. К ним относятся полимиозит (ПМ), дерматомиозит (ДМ), ювенильный дерматомиозит (ЮДМ); миозит, сочетающийся с системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ) (перекрестный синдром); миозит, сочетающийся с опухолями; миозит с внутриклеточными включениями и некоторые другие, более редкие заболевания [1].

1.2 Этиология и патогенез

Этиология неизвестна. Возможные триггеры: вирусная инфекция (ретровирусы), лекарственные средства, переохлаждение, длительные пребывания на солнце, вакцинации, беременность, травмы, злокачественные новообразования. [2]

Генетическая теория находит свое подтверждение в неоднократно описанных семейных случаях заболевания, а также в обнаружении аутоиммунных заболеваний у родственников пациентов [4]. По данным литературы, встречаются исследования о взаимосвязи антигенов главного комплекса гистосовместимости с полимиозитом. Генетическая предрасположенность: ассоциация с HLA B8/DR3, B14, B40, DRB1*03, DRB1*11 / DRB1*01.

Ключевым звеном патогенеза дерматомиозита является микроангиопатия с вовлечением капилляров эндомизия. В основе поражения сосудистой стенки лежит отложение депозитов в эндотелиальных клетках, которые состоят из антител к неизвестному антигену и активированных компонентов системы комплемента C5b-9 в виде мембраноатакующего комплекса (МАК). Отложение этих комплексов индуцирует некроз эндотелия, что приводит к потере капилляров, к ишемии и деструкции мышечных волокон. Отложение МАК выявляется на самых ранних стадиях болезни, оно предшествует изменениям в мышцах.

Этот процесс регулируется цитокинами, продуцируемыми иммунокомпетентными и эндотелиальными клетками, которые, в свою очередь, вызывают активацию Т-лимфоцитов и макрофагов и вторичное разрушение миофибрилл.

1.3 Эпидемиология

Заболеваемость ИВМ составляет 1,4-5,9 случая на 100 тыс. человек с гендерным преобладанием женщин (3:1) и имеет бимодальное возрастное распределение с пиками в 5-15 и 45-55 лет. ДМ встречается в любом возрасте, ПМ - преимущественно после второй

декады жизни. По различным данным, в 7-20% всех случаев ИВМ составляет миозит, чаще ДМ (23,5%), чем ПМ (3,8%), ассоциированный со злокачественными новообразованиями. [12]

Общие показатели заболеваемости системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ) в Приднестровье варьируют от 5 до 9 новых случаев на 451 644 человека в год.

Заболеваемость ПМ/ДМ имеет бимодальное возрастное распределение с пиками в возрасте до 15 (ювенильный ДМ) и от 45 до 54 лет; к тому же до 50 лет более распространенным является ДМ, чем ПМ. В общей когорте больных ПМ/ДМ преобладают женщины (Ж:М -1,5:1,0). Миозит с включениями является наиболее распространенным подтипом у мужчин старше 50 лет.

ДМ (реже ПМ), ассоциирующиеся с опухолями, составляют приблизительно 20% всех случаев воспалительных миопатий. Опухоли могут развиваться до появления признаков идиопатического воспалительного миозита, одновременно с ними или после их появления. Частота злокачественных новообразований при ПМ/ДМ в 12 раз выше, чем в популяции. Опухоли могут развиваться до появления признаков ИВМ, одновременно с ними или после их появления. На фоне злокачественных новообразований чаще развивается ДМ, чем ПМ. Соотношение мужчин и женщин составляет 1:1.

1.4. Кодирование по МКБ – 10

М33 – Дерматополимиозит;

М33.1 – Первичный идиопатический дерматомиозит;

М33.2 – Первичный идиопатический полимиозит;

М33.0 – Ювенильный дерматомиозит;

М36.0. — Дермато (поли)миозит при новообразованиях;

М33.9 – Дермато (поли)миозит неуточненный.

1.5 Классификация

Клиническая классификация.

1. ДМ, включая:

1.1 - классический ДМ, в том числе может быть связан с системными заболеваниями соединительной ткани и злокачественными опухолями;

1.2. - ювенильный ДМ;

1.3. - клинический амиопатический ДМ.

2. ПМ, включая:

1.1 - классический ПМ;

1.2. - неспецифические, или перекрестные (*overlap*), миозиты, связанные с системными заболеваниями соединительной ткани.

3. Аутоиммунная некротизирующая миопатия, связанная с применением статинов, новообразованиями или системными заболеваниями соединительной ткани.
4. Спорадический миозит с включениями.

Классификационные диагностические критерии (Bohan, Peter, 1975). [5].

1. Симметричная слабость проксимальных отделов конечностей, прогрессирующая в течение от нескольких недель до нескольких месяцев.
2. Морфологические изменения: некроз и воспалительная инфильтрация мышечных волокон.
3. Повышение уровня мышечных ферментов в сыворотке крови: креатин-фосфокиназы (КФК), лактатдегидрогеназы, АСТ, АЛТ.
4. Электромиографические признаки воспалительной миопатии: короткие, низкоамплитудные, полифазные потенциалы двигательных единиц и спонтанная активность мышечных волокон в состоянии расслабления - потенциалы фибрилляции и положительные острые волны.
5. Характерная для ДМ кожная сыпь.

Диагностические критерии миозита с включением представлены в табл. 1.

Предварительные диагностические критерии антисинтетазного синдрома (Solomon J., 2011). [6].

1. Большие критерии.
 - 1.1. ИЗЛ (не связанное с влиянием окружающей среды, профессиональной деятельностью, приемом лекарственных средств).
 - 1.2. ПМ/ДМ (по критериям Bohan, Peter, 1975).
2. Малые критерии.
 - 2.1. Артриты.
 - 2.2. Феномен Рейно.
 - 2.3. «Рука механика».

Таблица 1.

Диагностические критерии ПМ/ДМ, АСС и миозита с включениями

Классический ПМ/ДМ	АСС	Миозит с включениями
Bohan, Peter 1975*	(предварительные критерии) Solomon, 2011	Askanas R.C., Di Mauro 1995 [7]
1. Симметричная проксимальная слабость мышц плечевого и тазового пояса, нарастающая в течение от нескольких недель до нескольких месяцев 2. Характерные кожные изменения 3. Первично-мышечные изменения по Н-ЭМГ 4. Гистологические изменения (некроз и воспалительная инфильтрация мышечных волокон) 5. Повышение уровня «мышечных» ферментов КФК, миоглобина, альдолазы, ЛДГ, АСТ, АЛТ	Большие критерии: 1. ИПЛ, не связанное с влиянием окружающей среды, профессиональной деятельностью, приемом лекарств 2. Полимиозит или дерматомиозит, согласно критериям Bohan и Peter Малые критерии: 1. Артриты 2. Феномен Рейно. 3. «Рука механика»	1. Клинические: длительность больше 6 месяцев, возраст начала – старше 30 лет, слабость сгибателей пальцев, сила сгибателей запястья и пальцев $\geq$ разгибателей 2. Лабораторные: незначительное повышение КФК; 3. Морфологические: инвазия мононуклеарными воспалительными клетками некротизированных мышечных волокон, вакуолизированные мышечные волокна или внутриклеточные депозиты амилоида или 15-18 нм тубулофиламенты на электронной микроскопии; 4. Электромнографические: признаки воспалительной миопатии, но возможно наличие увеличенных по неврогенному типу потенциалов

* Примечания к таблице 1.

Диагностические критерии Классический ПМ/ДМ Bohan, Peter 1975

Достоверный ПМ = 4 критерия п. 1-4.

Достоверный ДМ = 4 критерия, включая п. 5.

Вероятный ПМ = 3 критерия п. 1-4

Вероятный ДМ = 3 критерия, включая п. 5.

Возможный ПМ = 2 критерия п. 1-4.

Возможный ДМ = 2 критерия, включая п. 5.

Таблица 2.

Диагностические критерии миозита с включениями [7]:

	Клинико-патологически определенный миозит с включениями	Клинически определенный миозит с включениями	Возможный миозит с включениями
Длительность нарастания симптоматики	>12 мес	>12 мес	>12 мес
Возраст	>45 лет	>45 лет	>45 лет
Паттерн мышечной слабости	Слабость разгибателей колена больше слабости сгибателей бедер и/или слабость сгибателей пальцев больше слабости мышц, отводящих плечо	Слабость разгибателей колена больше слабости сгибателей бедер и слабость сгибателей пальцев больше слабости мышц, отводящих плечо	Слабость разгибателей колена больше слабости сгибателей бедер или слабость сгибателей пальцев больше слабости мышц, отводящих плечо
Морфологическая картина	Все воспалительные эндомизальные инфильтраты с повышенной экспрессией антигенов главного комплекса гистосовместимости класса I, очерченные вакуоли, отложение амилоида или 15-18 нм тубуло-филаментов	Один или больше, но не все воспалительные эндомизальные инфильтраты с повышенной экспрессией МНС-I, очерченные вакуоли, отложение амилоида или тубуло-филаментов	Один или больше, но не все воспалительные эндомизальные инфильтраты с повышенной экспрессией МНС-I, очерченные вакуоли, отложение амилоида или тубуло-филаментов
Уровень сывороточной КФК	Повышение КФК не более чем в 15 раз	Повышение КФК не более чем в 15 раз	Повышение КФК не более чем в 15 раз

1.6 Клиническая картина

Течение процесса может быть острым, подострым или хроническим. Провоцирующими факторами могут быть: инфекции, инсоляция, переохлаждение, переохлаждение, медикаментозная или алиментарная сенсibilизация. Так, дерматомиозитоподобные состояния с вовлечением в процесс мышечной ткани могут возникать под влиянием статинов, пенициллина, пенициллинов, сульфониамидов, тербинафина, изониазида, тамоксифена. Дерматомиозитоподобные поражения только кожи без изменений мышц и внутренних органов чаще возникают при приёме циклофосфамида,

диклофенака, ацетилсалициловой кислоты.

Комментарии: В продромальный период возможно развитие следующих симптомов: слабость, лихорадка, тошнота, боль в мышцах и костях.

При бурно развивающемся процессе констатируется высокая лихорадка с ознобом, поражением скелетной мускулатуры вплоть до полной обездвиженности, с вовлечением мышц глотки, гортани, внутренних органов (чаще лёгких и сердца). Одновременно или раньше поражения мышц формируется «большой» патогномоничный симптом заболевания - поражение кожи.

Типично поражение лица в периорбитальной зоне в виде «очков». Кожа лба, век, щёк отёчна, вначале «пылающая» (ярко-красного цвета, как при солнечном ожоге), затем приобретает лиловый цвет гелиотропа. Иногда всё лицо становится красным, отёчным по типу рожистого воспаления [8].

Часто эритема распространяется на открытые участки кожи, доступные инсоляции - на область декольте, верхнюю часть спины. На коже туловища могут возникать уртикарные, пузырьковые, геморрагические элементы, которые сливаются в крупные очаги пойкилодермии с телеангиэктазиями, дисхромией и последующей атрофией.

Нередко изменения кожи сопровождаются зудом или лёгкой болезненностью, проявлениями васкулита. Сосудистые изменения бывают более заметны на слизистых оболочках, проявляются конъюнктивитом, атрофическим ринитом, стоматитом или фарингитом.

Характерно появление над межфаланговыми, пястнофаланговыми, локтевыми, коленными суставами слегка возвышающихся округлых лиловатых безболезненных очагов (симптом Готтрона). Возможны капилляриты на подушечках пальцев и ладонях («рука механика»), паронихии, ливедо на бёдрах и голеньях. [11].

При подостром течении заболевания общие проявления менее выражены на фоне нестойкого субфебрилитета.

Для хронического течения характерны периодически возникающие проявления кожной и мышечной патологии с висцеропатией без значительного нарушения общего состояния. Одним из важных клинических проявлений приобретённого дерматомиозита можно считать липодистрофию с разрушением подкожной жировой клетчатки в очагах поражения, с исчезновением зрелых адипоцитов. Этот процесс может наблюдаться как при ювенильной форме заболевания, так и в более позднем возрасте. При этом помимо явного косметического дефекта наблюдаются выраженные метаболические нарушения обмена веществ, сопровождающиеся развитием сахарного диабета у 38% больных, повышением уровня триглицеридов у 47% пациентов, тестостерона у 38% женщин, жирового гепатоза,

гипертонической болезни.

Другой «большой» патогномичный симптом - поражение проксимальных отделов мышц верхних и нижних конечностей, тогда как мышцы дистальных отделов сохраняют свои функции. Больной может взять в руку ложку, но не в состоянии поднести её ко рту.

Вначале пациенты отмечают быструю утомляемость, болезненность и нарастающую мышечную слабость. Мышечные пучки увеличиваются в объёме, уплотняются до деревянистой консистенции вследствие миофиброза, движения сковываются. Больной не может приподнять голову от подушки, одеться (симптом «рубашки»), подняться на ступеньку (симптом «лестницы»). Походка становится неуверенной, «утиной», больные часто падают. В ранние сроки болезни возникает необратимая атрофия проксимальных отделов мышц, не подлежащая коррекции. [11,16].

Разработана градация мышечной слабости:

- 1-я степень - нет нарушений в момент осмотра;
- 2-я степень - нет нарушений при осмотре, но отмечаются небольшая слабость и снижение толерантности к физической нагрузке;
- 3-я степень - небольшая атрофия одной или более мышечных групп без функциональных нарушений;
- 4-я степень - нарушения функций: неспособность бегать, но сохранение возможности идти по лестнице, не держась за перила;
- 5-я степень - выраженная мышечная слабость, лордоз, неспособность идти по лестнице или подняться со стула без помощи рук;
- 6-я степень - невозможность встать без помощи окружающих.

Комментарии: Степени 1–3 соответствуют минимальной выраженности мышечной недостаточности, 4-я степень - средней выраженности. 5-я и 6-я степени присваиваются при тяжёлых инвалидизирующих функциональных нарушениях поражённых мышц при длительном течении; в этих случаях возможен кальциноз.

Наряду со скелетной мускулатурой могут быть поражены мышцы мягкого нёба, глотки, гортани, что вызывает поперхивание, дисфагию, дисфонию. При поражении межрёберных мышц и диафрагмы снижается жизненная ёмкость лёгких. Нередко развивается висцеральная патология сердца или лёгких, обусловленная поражением диафрагмальных и межрёберных мышц [9].

Комментарии: при идиопатическом дерматомиозите изменения кожи у многих больных развиваются раньше, чем поражения мышц. Среди кожных симптомов наиболее характерна отечная эритема с лиловатым оттенком, располагающаяся в основном на открытых участках тела, особенно на лице, чаще вокруг глаз, с наибольшей

выраженностью в области век, на тыле кистей, шее, верхней части груди и спины, в области коленных и локтевых суставов. Лицо становится амимичным. Развиваются трофические нарушения, проявляющиеся сухостью кожи, выпадением волос, ломкостью ногтей, болезненностью ногтевого ложа при надавливании. У многих больных наблюдается воспаление слизистых оболочек - конъюнктивит, стоматит. Изменения мышц как начальное проявление болезни наблюдаются значительно реже, чем первичное или одновременное поражение кожи. Чаще поражаются мышцы плечевого и тазового пояса. Отмечаются болезненность, отек, мышечная слабость, атрофия, прогрессирующая гипотония, адинамия. Больные с трудом отрывают голову от подушки, поднимаются по лестнице, одеваются, причесываются, не могут держать стакан в вытянутой руке.

Наряду с поражением мышц у пациентов с ПМ/ДМ может быть интерстициальное поражение легких (ИПЛ). Частота встречаемости ИПЛ при ПМ/ ДМ составляет 30–50 %.

Комментарии: очень часто поражение легких при ПМ/ДМ ассоциируется с антисинтеазными антителами (АСА), к которым относятся anti-Jo1, antiPL7, anti-PL12, anti-EJ, anti-OJ, antiKS, anti-Zo, anti-Ha, Anti-KS [6]. Считается, что наличие АСА характеризует уникальный фенотип – антисинтеазный синдром (АСС), который несет значительный риск развития ИПЛ [10].

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Начало заболевания может быть связано с перенесенной инфекцией, переохлаждением, эндокринными нарушениями, физической или психической травмой. [11].

- Рекомендуется провести анализ анамнеза жизни всем пациентам с целью выявления факторов, предрасполагающих к развитию заболевания.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: причины болезни малоизучены, развитие ИВМ может провоцироваться большим количеством разнородных факторов: генетические причины, наследственная отягощенность по СЗСТ, вирусные инфекции (ретровирусы, цитомегаловирусы), внешние факторы (воздействие бытовой химии, промышленной пыли, органических растворителей, пестицидов и других токсинов, лекарственных препаратов), психоэмоциональное перенапряжение, травма, вакцинация, инсоляция.

- Рекомендуется провести анализ наследственного анамнеза всем пациентам с целью выявления факторов, предрасполагающих к развитию заболевания.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: необходимо выявить наличие родственников с ревматическими болезнями, в том числе с ИВМ.

Обычно постепенное начало заболевания с жалобами на неуклонно прогрессирующую слабость в проксимальных мышцах рук и ног, реже – острое начало с резкими болями и слабостью в мышцах, лихорадкой, кожными сыпями, полиартралгией.

Больные жалуются на прогрессирующую слабость в проксимальных мышцах конечностей. поражение мышц – ведущий признак болезни; характерна резко выраженная слабость проксимальных отделов мышц верхних и нижних конечностей и мышц шеи: больному трудно подняться с постели, умыться, причесываться, одеваться, входить в транспорт, в очень тяжелых случаях больные не могут приподнять голову с подушки и удержать ее (голова падает на грудь), не могут ходить без посторонней помощи, удерживать в руках даже легкие предметы; при вовлечении мышц глотки, пищевода, гортани нарушается речь, появляются приступы кашля, затруднение при глотании пищи, поперхивание; объективно: болезненность, отечность мышц, при длительном течении процесса – мышечная атрофия [11].

В ряде случаев мышечная слабость нарастает в течение 5-10 лет. Менее характерно острое начало, когда в течение 2-4 недель появляются резкие боли и слабость в мышцах, повышение температуры тела и быстро развивается тяжелое состояние больного (этот вариант дебюта заболевания характерен для лиц молодого возраста). Иногда первыми предшествующими симптомами болезни бывают кожные сыпи, синдром Рейно, полиартралгии.

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется провести оценку общего состояния. [1-5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: общее состояние может быть средней тяжести, иногда тяжелое. Тяжесть состояния определяется уровнем и объемом поражения мышц.

Поражение мышц:

- нарастающая мышечная слабость в мышцах плечевого и тазового пояса; пораженные мышцы уплотняются, увеличиваются в объеме, активные движения нарушаются, возникают затруднения при причёсывании, чистке зубов, вставании с низкого стула, посадке в транспорт; в очень тяжелых случаях больные не могут приподнять голову с подушки и удержать ее (голова падает на грудь), не могут ходить без посторонней

помощи, удерживать в руках предметы;

- при поражении мышц глотки, пищевода, гортани нарушается речь, появляются приступы кашля, затруднение при глотании пищи, поперхивание;

- поражение интеркостальных мышц и диафрагмы ведет к снижению жизненной емкости легких, гиповентиляции, нарушению дыхания и развитию пневмоний;

- поражение глазодвигательной мускулатуры с развитием диплопии, страбизма, двустороннего птоза век;

- миалгии и болезненность мышц при пальпации;

- отек мышц;

- мышечные атрофии (у лиц, длительно страдающих ДМ, при отсутствии адекватной терапии);

- поражение дистальной мускулатуры наблюдается редко.

- Рекомендуется провести оценку мышечной силы [12].

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарии: Оценка мышечной силы - мануальное мышечное тестирование (ММТ) групп мышц. К ним относятся следующие.

- Аксиальные мышцы: сгибатели и разгибатели шеи.

- Проксимальные мышцы: трапецевидные, дельтовидные (средняя порция), двуглавые мышцы плеча, большие ягодичные мышцы, средние ягодичные мышцы, подвздошно-поясничные мышцы, мышцы задней поверхности бедра, четырехглавые мышцы бедра.

- Дистальные мышцы: разгибатели кисти, сгибатели кисти, тыльные сгибатели стопы, плантарные сгибатели стопы.

Данные ММТ оценивают по 10-балльной шкале (табл. 3).

Таблица 3.

Оценка мышечной силы в баллах

Баллы	Выполняемые движения
Нет движения	
0	Нет никакого сокращения мышцы
Движение в горизонтальной плоскости	
1	Частичный объем движения в горизонтальной плоскости
2	Полный объем движения в горизонтальной плоскости
Движение в вертикальной плоскости	
3	Частичное движение в вертикальной плоскости
4	Полное движение с постепенным произвольным опусканием конечности
5	Больной удерживает позицию без давления врача
6	Больной удерживает позицию против легкого давления врача
7	Больной удерживает позицию при давлении врача от легкого до умеренного
8	Больной удерживает конечность при умеренном давлении врача

9	Больной удерживает позицию при давлении врача от умеренного до сильного
10	Больной удерживает позицию против сильного давления врача

Счет мануального мышечного тестирования.

- ММТ 8 (N - 80 баллов). Оценивается на одной стороне.
- Аксиальный счет (N - 20 баллов) - сумма тестирования сгибателей и разгибателей шеи.
- Проксимальный счет (N - 160 баллов) - сумма двустороннего тестирования проксимальных мышц.
- Дистальный счет (N - 80 баллов) - сумма двустороннего тестирования дистальных мышц.
- Общий счет (ММТ 24) (N - 260 баллов) - сумма аксиального, дистального и проксимального индексов.

- Рекомендуется оценить наличие лихорадки [12].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: повышение температуры тела наблюдается у 50% пациентов. Температура может быть субфебрильной, фебрильной.

- Рекомендуется провести осмотр кожных покровов [12].

Уровень убедительности рекомендаций - A (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарии: для ДМ характерны специфические высыпания на коже. Поражение кожи:

- «гелиотропная» сыпь – пурпурно-красные высыпания на веках, скулах, крыльях носа, в зоне «декольте», верхней части спины, над локтевыми и коленными, пястно-фаланговыми, проксимальными межфаланговыми суставами, на волосистой части головы; отёк окологлазной области;
- признак Готтрона – красные шелушащиеся высыпания над мелкими суставами кистей;
- покраснение, шелушение и растрескивание кожи ладоней («рука механика»), околоногтевая эритема, гипертрофия кутикулы, фотодерматит, телеангиэктазии, кожный зуд.

- Рекомендуется провести оценку кожного поражения [12].

Уровень убедительности рекомендаций - A (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарии: Оценка кожного поражения. Оценивается наличие кожных

проявлений, представленных в табл. 4.

Таблица 4.

Оценка кожных изменений [12].

<i>Активность кожного поражения (манифестация)</i>	
<i>Характеристика поражения</i>	<i>Васкулопатия</i>
1. Папулы/эритема Готтрона	9. Livedo reticularis
2. Гелиотропная сыпь	10. Ульцерации
<i>Эритематозные поражения</i>	11. Поражение слизистых оболочек
3. Эритема на лице и скулах	12. Околоногтевые капилляриты
4. Линейная эритема на разгибательных поверхностях	Поражение кожи рук
5. Сыпь в зоне декольте (V-зоне)	13. «Рука механика»
6. Сыпь на спине, в области «шали»	14. Гипертрофия кутикулы
7. Эритема, не зависящая от инсоляции	Активность других поражений
8. Эритродерма	15. Подкожный отек
	16. Панникулит
	17. Алопеция

- Рекомендуется провести осмотр мягких тканей на наличие кальциноза [12].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: Отложение гидроксиапатитов кальция в мышцах, подкожной жировой клетчатке и коже возникает через несколько месяцев или лет после дебюта ДМ/ПМ, является характерным признаком хронического ювенильного дерматомиозита, реже наблюдается у взрослых. Кальцификаты располагаются: - подкожно или внутрикожно и внутрифасциально вблизи пораженных мышц и в пораженных мышцах, преимущественно в области плечевого и тазового пояса; - в проекции локтевых и коленных суставов, ягодиц [13].

- Рекомендуется провести осмотр слизистых оболочек [12].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: у пациентов возникает поражение красной каймы губ (хейлит) в виде эритемы, гиперкератоза, десквамации; реже – слизистой оболочки полости рта (стоматит, гингивит, глоссит), дыхательных путей и другой локализации.

- Рекомендуется провести осмотр, пальпацию всех групп суставов, оценить цвет кожи над суставом, местную температуру, наличие отека и боли; походку. [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: Двустороннее симметричное поражение суставов без деформаций, поражающее, чаще всего, мелкие суставы кистей; часто развивается в дебюте заболевания. Напоминает поражение при ревматоидном артрите. Иногда может предшествовать мышечной слабости, быстро купируется при назначении глюкокортикоидов.

- Рекомендуется всем пациентам с ИВМ или подозрением на это заболевание рекомендуется проводить общетерапевтический осмотр для выявления патологии легких, сердечно-сосудистой системы, органов пищеварения, почек, нервной системы, поражения органов зрения и слуха, эндокринной, ретикуло-эндотелиальной и кроветворной систем [12].

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарии: для выявления патологии легких, сердечно-сосудистой системы, органов пищеварения, почек, нервной системы, поражения органов зрения и слуха, эндокринной системы необходимы консультации врача-пульмонолога, врача-кардиолога, врача-гастроэнтеролога, врача-невролога, врача-психиатра, врача-офтальмолога, врача-отоларинголога, врача-эндокринолога, врача-гематолога, врача-онколога.

Поражение лёгких. Интерстициальная пневмония, фиброзирующий альвеолит, гиповентиляция (поражение межреберных мышц, мышц диафрагмы), аспирация при нарушениях глотания – проявляется одышкой, обильной, рассеянной по всем легочным полям, крепитацией, иногда – сухими хрипами, кашлем [9,10,45].

Поражение сердца: - миокардит, миокардиофиброз: тахикардия, умеренное расширение границ сердца, приглушение тонов, чаще – в области верхушки, аритмии, артериальная гипотензия; - перикардит бывает редко, описаны случаи развития констриктивного перикардита.

Поражение почек. Наблюдается редко. У отдельных больных наблюдается гломерулонефрит, характеризующийся гематурией, очень редко – нефротическим синдромом [15].

Поражение желудочно-кишечного тракта обусловлено, в основном, мышечной

патологией и клинически проявляется дисфагией. Часто отмечается увеличение печени.

Поражение нервной системы. Полинейропатии. Синдром запястного канала: отёк кистей, боль и онемение, преимущественно в ночное время в I-III пальцах кистей и лучевой стороне IV пальца.

2.3. Лабораторная диагностика

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови всем пациентам для установления диагноза [17,33].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: Изменения неспецифичны, увеличение СОЭ наблюдается редко (преимущественно при развитии системных проявлений). Рекомендуется для оценки общего состояния, диагностики заболеваний и состояний, являющихся противопоказанием к системной терапии, контроля безопасности проводимой системной терапии.

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови всем пациентам для установления диагноза и исключения других ревматических и неревматических болезней [17].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: определяются концентрации общего белка, альбумина, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты, трансаминаз, холестерина, лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинфосфокиназы (КФК), альдолазы, электролитов, триглицеридов, ферритина. В острый период отмечается повышение уровней КФК, ЛДГ, аспаратаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), альдолазы.

КФК - наиболее чувствительный и специфичный маркер мышечного некроза, коррелирует с выраженностью мышечной слабости. Важное диагностическое значение также имеет определение АЛТ, АСТ, лактатдегидрогеназы, альдолазы. Активность ферментов следует определять до проведения игольчатой электромиографии, так как возможно неспецифическое увеличение их концентрации вследствие травматизации мышечной ткани. При массивном мышечном повреждении может наблюдаться снижение уровня сывороточного креатинина. [48].

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови всем пациентам для установления диагноза, исключения других ревматических болезней. [48].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: определяется антинуклеарный фактор (АНФ), антитела к двуспиральной ДНК, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП), анти-RO антитела, анти-LA антитела, анти-Jo-1-антитела, антинейтрофильные антитела (ANCA), SLC70, антитела к кардиолипинам, b2 гликопротеину. Важное диагностическое значение имеет определение миозит-специфических [анти-Jo-1, анти-Mi-2, частицы сигнального распознавания (SRP) и др.] и миозит-ассоциированных [анти-RNP, анти-Sc170, антицентромерных, антител к антигену Смита, анти-Ro (SSA) и анти-La (SSB)] антител. [19].

Антинуклеарные антитела (АНА) обнаруживаются у 24-60% больных ДМ, 16-40% - ПМ и у 20% пациентов с миозитом с включениями. При наличии очень высоких титров АНА вероятен перекрестный синдром с другими системными заболеваниями соединительной ткани [18].

- Рекомендуется проведение ревмопроб всем пациентам для установления диагноза, исключения других ревматических болезней [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: определяются концентрации С-реактивного белка; ревматоидный фактор (РФ) с целью оценки активности воспалительного процесса, исключения РА.

- Рекомендуется проведение морфологического исследования проксимальной мышцы всем пациентам для установления диагноза [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: Морфологическое исследование проксимальной мышцы является важным признаком ИВМ, так как в мышечных образцах можно выявить четкие специфические гистологические признаки каждого из подтипов ИВМ (уровень доказательности D). Особенно важен правильный выбор места взятия биоптата. Оптимизации выбора места взятия биоптата способствует МРТ мышц. Предпочтительна открытая биопсия мышцы, позволяющая получить достаточно большой образец, подходящий для обнаружения разнообразных по выраженности и характеру воспалительных очагов.

- Рекомендуется проведение анализа мочи всем пациентам для установления диагноза, исключения других ревматических болезней [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с

болезнями почек и исключения других ревматических, неревматических болезней и ятрогенных осложнений. Протеинурия - редко. Изменение цвета мочи (красная, бурая) может быть связано с миоглобинурией - следствием массивного рабдомиолиза или макрогематурией на фоне гломерулонефрита.

Лабораторные диагностические исследования для оценки безопасности перед назначением терапии и на фоне лечения, оценки эффективности терапии для выявления противопоказаний, потенциальных факторов риска развития нежелательных лекарственных реакций (НЛР) или осложнений фармакотерапии перед назначением противоревматических препаратов (всех групп, исключая ГК) всем пациентам с ИВМ рекомендуется проводить лабораторное обследование в следующем объеме:

- общий (клинический) анализ крови;
- общий (клинический) анализ мочи;
- анализ крови биохимический общетерапевтический;
- определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови
- определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови;
- определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови;
- определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови;
- тест на беременность

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

- Рекомендуется проведение внутрикожной пробы с туберкулезным аллергеном (реакция Манту или с аллергеном туберкулезным рекомбинантным в стандартном разведении (внутрикожный диагностический тест, который представляет собой рекомбинантный белок, содержащий два связанных между собой антигена – ESAT6 и CFP10, характерных для вирулентных штаммов микобактерий туберкулеза) или квантифероновый тест (QuantiFERON) или Т-спот (T-SPOT®.TB) рекомендуется проводить всем пациентам с СКВ с целью выявления противопоказаний, потенциальных факторов риска развития НЛР перед назначением и каждые 6 мес на фоне лечения ГИБП и иммуносупрессантами [48].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение электромиографического исследования

игольчатыми электродами (игольчатая электромиография) всем пациентам для установления диагноза [20].

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарии: Для первично-мышечного воспалительного поражения характерна триада признаков: 1 - снижение средних потенциалов двигательных единиц и их амплитуды; 2 - полифазия, псевдополифазия; 3 - спонтанная активность мышечных волокон в состоянии расслабления (потенциалы фибрилляции и положительные острые волны). Нормальная электрическая активность у никогда не получавших ГК больных позволяет исключить диагноз, за исключением пациентов с амиопатическими формами болезни. Игольчатая электромиография используется также для оценки эффективности терапии.

- Рекомендуется проведение МРТ мышц всем пациентам для установления диагноза [21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: МРТ мышц - чувствительный метод оценки мышечной ткани, позволяющий определить наличие и выраженность миозита, а также с достаточно высокой точностью предположить миозит с включениями и провести дифференциальную диагностику с другими миопатиями, в том числе с пояснично-конечностными мышечными дистрофиями. При МРТ с фронтальной и аксиальной ориентацией срезов и использованием T1- и T2-импульсных последовательностей мышц бедра и голени у больных с миопатиями получают серию изображений, на которых можно оценить состояние основных анатомических структур. Наиболее часто в диагностике мышечных заболеваний используют аксиальную ориентацию срезов. На T1-взвешенных изображениях (T1-ВИ) хорошо видны структура и размер мышц. В режиме STIR (Short tau inversion recovery) осуществляется подавление сигнала от жира, что помогает отличить отек мышцы от жирового замещения [21].

- Рекомендуется проведение исследования функции внешнего дыхания пациентам для установления диагноза [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится всем пациентам с целью подтверждения/исключения обструктивных или рестриктивных изменений в легких. Для ИВМ характерны рестриктивные изменения в результате снижения силы дыхательных движений. Миозит-

ассоциированное ИПЛ характеризуется снижением общей емкости легких, функциональной остаточной емкости, форсированной жизненной емкости, форсированного экспираторного объема за первую секунду, диффузионной способности угарного газа.

- Рекомендуется проведение КТ органов дыхания пациентам для установления диагноза [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: Рентгеновская КТ с высоким разрешением легких. Применяется для диагностики поражения легких при миозит-ассоциированном ИЗЛ. Характерная картина включает нерегулярные линейные тени, кистозные просветления, фокальные очаги снижения прозрачности легочных полей по типу «матового стекла», утолщение бронхиальных стенок. Наибольшие изменения выявляются в базальных и субплевральных отделах.

2.4.Иная диагностика

- Рекомендуется проведение ультразвукографии пациентам [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: ультразвуковая мышечная визуализация является вспомогательным неинвазивным методом к другим диагностическим исследованиям нервно-мышечной патологии.

- Рекомендуется проведение рентгеновской денситометрии пациентам для установления диагноза [48].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится пациентам, получающим или получавшим глюкокортикоиды, для выявления остеопении/остеопороза.

Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики и лечения проявлений основного заболевания, сопутствующей патологии и/или осложнений [2,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

- Рекомендуется проведение консультации пульмонолога [2,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности

доказательств 4).

Комментарии: проводится пациентам с жалобами на одышку, сухой кашель.

- Рекомендуется проведение консультации психоневролога [2,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с другими причинами миопатического синдрома.

- Рекомендуется проведение консультации гематолога, онколога [2,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится пациентам с длительной лихорадкой, выраженной лимфаденопатией, оссалгиями и/или упорными артралгиями, и/или тяжелым общим состоянием, и/или гематологическими нарушениями, объемными образованиями, выявленными в процессе обследования, деструктивными изменениями в костях, не типичными для ИВМ.

- Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога [2].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится пациентам с объемными и деструктивными изменениями, а также с деформациями в костях, не типичными для ИВМ, пациентам с артрозом для решения вопроса о проведении реконструктивных операций и протезирования суставов.

- Рекомендуется проведение консультации генетика [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится пациентам с множественными малыми аномалиями развития, синдромом дисплазии соединительной ткани, подозрением на наследственные миопатии.

- Рекомендуется проведение консультации гастроэнтеролога [2,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится пациентам с подозрением на ВЗК.

- Рекомендуется проведение консультации отоларинголога [12].

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: проводится пациентам с нарушением дыхания, глотания.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Основные цели фармакотерапии:

Достижение полного клинического ответа (отсутствия клинико-лабораторной активности в течение >6 мес на фоне терапии) или ремиссии болезни.

Общие рекомендации следующие.

1. Лечение пациентов с ИВМ должны проводить врачи-ревматологи с привлечением врачей других специальностей.
2. Следует рекомендовать пациентам исключить факторы, повышающие риск развития НЛР на терапию ГК: употребление глюкозосодержащих продуктов, включая мед и сладкие фрукты (риск стероидного СД), прием острой пищи (предотвращение язвенных осложнений).
3. Профилактика и лечение глюкокортикоидного ОП.
4. Следует рекомендовать избегать факторов, которые могут спровоцировать обострение болезни, таких как инсоляция, контакты с инфекционными больными, проведение вакцинаций (только по жизненным показаниям), физические и эмоциональные перегрузки.
5. Следует избегать внутримышечных инъекций, проведение которых может способствовать как формированию постинъекционных кальцинатов, так и стать причиной ложноположительных результатов КФК.

Основные принципы терапии глюкокортикоидами при идиопатических воспалительных миопатиях.

Раннее начало терапии (в течение первых 3 месяцев от дебюта болезни). Начальная доза ГК - не менее 1 мг/кг в сутки. Суточную дозу ГК в начале лечения следует разделить на три приема (оценка переносимости) с интервалом 2-4 ч, предпочтительно до 12 ч, затем по возможности перевести на однократный прием в ранние утренние часы.

Комментарии: Оценку эффективности терапии проводят через 2-4 недели от начала лечения ГК (снижение КФК, уменьшение интенсивности кожных проявлений, нарастание мышечной силы и уменьшение воспалительной активности по данным

игольчатой электромиографии). Отсутствие положительной динамики в течение 4 недели требует пересмотра диагноза. Снижение дозы ГК - не ранее чем через 3 месяцев в случае нормализации КФК, исчезновения спонтанной активности при игольчатой электромиографии. По 1/4 исходной дозы в месяц (в среднем по 1/2-1/4 таблетки) каждые 7-10 дней до достижения поддерживающей дозы. При наличии тяжелых коморбидных заболеваний (инфекции, СД, АГ и др.) возможно более быстрое снижение дозы ГК (по 2,5-5,0 мг в течение 3-5 дней). Поддерживающая доза ГК индивидуальна, но не более 10 мг/сут. Пульс-терапия ГК применяется главным образом при тяжелых резистентных формах, в случае дисфагии и развития системных проявлений (миокардита, ИЗЛ с фиброзирующим альвеолитом) [22].

Потенциальные показания к подключению иммуносупрессивной терапии

1. Принадлежность больных к клинко-иммунологическим подтипам ПМ/ДМ, особенностью которых является заведомо «плохой ответ» на терапию ГК: АСС с ФА, у пациентов антител к SRP
2. Язвенно-некротический васкулит
3. Обострение заболевания при снижении дозы ГК
4. Стероидрезистентность у больных, ранее получавших неадекватно малые дозы ГК
5. Неэффективность ГК в течение 3-х месяцев
6. Тяжелые побочные эффекты ГК, лимитирующие назначение адекватной дозы ГК (неконтролируемые сахарный диабет или артериальная гипертензия, острая язва желудка, множественные остеопоротические переломы) [23].

Традиционные иммуносупрессивные препараты, применяемые в лечении ПМ/ДМ:

- Метотрексат в дозе 15-25 мг/нед (таблетированная или подкожная формы)

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарии: *обладает стероидсберегающим действием. Подкожная форма применяется при недостаточной эффективности или плохой переносимости перорального приема препарата, особенно в высоких дозах).*

- Азатиоприн в дозе 100-250 мг/сут уступает МТ по эффективности и скорости наступления эффекта. *Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).*

- Циклофосфан в дозе 800-1000 мг/мес или 400 мг через 2 недели в месяц внутривенно капельно показан при ИПЛ и язвенно-некротическом васкулите.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарии: занимает основное место в лечении ИПЛ, назначаемый внутривенно в дозе 500 мг/м² -750 мг/м² мг в месяц в сочетании с ГК. Длительность ЦФ должна быть не менее 6 месяцев. Контроль эффективности ЦФ осуществляется по динамической оценке (1 раз в 6 месяцев) форсированной ЖЕЛ, показателей DLCO, а также данных КТВР легких.

- Микофеналата мофетил в начальной дозе 500 мг 2 раза в сутки с последующим титрованием дозы до 1000 мг 2 раза в сутки при резистентном поражении кожи.

Комментарии: прием начинают с дозы 1000 мг/сут (в 2 приема), постепенно титруя дозу до 2000 мг/сут под контролем показателей общего и биохимического анализ крови, применяется при резистентном поражении кожи [24].

- Гидроксихлорохин по 200-400 мг/сут при резистентном поражении кожи. Может быть использован для поддерживающей терапии в сочетании с низкими дозами ГК.

Комментарии: при резистентном кожном синдроме, сохраняющемся на фоне восстановления мышечной силы, рекомендуется применение гидроксихлорохин по 200–400 мг/сут. Наличие резистентного кожного синдрома и/или язвенно-некротического васкулита у больных ПМ/ДМ служит поводом для проведения более активного онкопоиска (уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

- Внутривенный иммуноглобулин назначают по 1 г/кг в месяц в течение 4-6 мес.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарии: потенциальным показанием к введению внутривенного иммуноглобулина являются тяжелая дисфагия, тяжелый миозит, ювенильный ДМ. Перед началом введения - контроль IgA в сыворотке крови пациента.

- Плазмаферез следует использовать главным образом у больных с тяжелым, резистентным к другим методам лечения ИВМ в сочетании с ГК и МТ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

- РТМ назначают при наличии прогностически неблагоприятных факторов (например, при антисинтетазном синдроме, тяжелом ИПЛ и исходно низкими показателями жизненной емкости легких и диффузионной способности угарного газа), высоком уровне

миозит-специфических антител и для лечения потенциально резистентных подтипов, включая SRP-ассоциированную аутоиммунную некротизирующую миопатию [25].

Общие принципы лечения иммуносупрессивными препаратами:

- титрование дозы: назначение с небольшой дозы и постепенное ее повышение под контролем переносимости.
- контроль переносимости: оценка уровня гемоглобина, числа лейкоцитов, тромбоцитов, азота мочевины, креатинина, активности АСТ, АЛТ. При уменьшении числа лейкоцитов менее $2,5 \times 10^9/\text{л}$ и/или тромбоцитов – менее $100 \times 10^9/\text{л}$ и повышении концентрации АСТ, АЛТ более чем в 3 раза от верхней границы нормы, лечение необходимо прекратить до устранения симптомов токсичности.
- при присоединении интеркуррентной инфекции, в том числе герпетической – временная отмена иммуносупрессивных препаратов до исчезновения ее признаков.

В настоящее время активно изучается роль и место биологической терапии в терапии ПМ/ДМ.

Комментарии: Применение в терапии ПМ/ДМ ингибиторов фактора некроза опухоли α TNF- α (инфликсимаба) не принесло желаемых результатов: поскольку он не способен контролировать активность болезни, в том числе ИПЛ, а также, увеличивают риск оппортунистических инфекций. Имеются данные об успешном применении этанерцепта в качестве стероидсберегающей терапии.

Применение блокаторов ко-стимуляции Т-лимфоцитов (абатацепта) в сочетании с тиосульфат натрия с язвенно-некротическим васкулитом и прогрессирующим кальцинозом оказало положительный эффект в виде нарастания мышечной силы, восстановления целостности кожных покровов, снижения прогрессирования кальциноза, что позволило снизить поддерживающую дозу ГК.

Практически все авторы описывают высокую эффективность РТМ при ПМ/ДМ. Так, на фоне терапии РТМ (в сочетании с ГК) наблюдается положительная клинико-лабораторная динамика (уменьшение выраженности кожного синдрома, нарастание мышечной силы).

- В случае применения РТМ при АСС с СФА, позитивный эффект наблюдался более, чем у 70% больных в виде увеличения показателей функции внешнего дыхания: увеличения показателей ЖЕЛ и DLCO, а также уменьшения инфильтратов по КТ грудной клетки.

- Максимальный эффект развивался через 12 недель после первой инфузии и коррелировал со снижением CD 20 + В клеток.

3.2 Хирургическое лечение

Хирургическое лечение при ИМВ не предусмотрено.

3.3. Иное лечение

Плазмаферез показан при тяжелом, резистентном к другим методам лечения ПМ/ДМ в сочетании с глюкокортикоидами и метотрексатом или цитотоксическими препаратами. [26].

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 5).

4. Реабилитация

Важное значение имеют реабилитационные мероприятия, направленные на оптимизацию подвижности, предотвращение формирования контрактур, а также снижение риска развития ОП и повышения массы тела в связи с высокой дозой ГК и иммобилизацией [14].

Физические нагрузки проводят дифференцированно в зависимости от стадии заболевания. В острой фазе болезни (начиная с 2-3-й недели) показаны пассивные упражнения и напряжение мышц 2 раза в неделю. В тяжелых случаях пассивные упражнения проводят в течение 3 месяцев, до нарастания мышечной силы.

Уровень убедительности рекомендаций – C (уровень достоверности доказательств - 5)

В стадии выздоровления - изометрические, затем изотонические упражнения. В хронической стадии - анаэробные упражнения.

Обязательно выполнение дыхательных вентиляционных упражнений (особенно при ИЗЛ) [10,14].

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Меры по профилактике следующие.

1. Общий осмотр не реже 1 раза в 3 мес.
2. Определение КФК каждые 2-3 мес.
3. Рекомендуются проведение игольчатой электромиографии не реже 1 раза в 6 месяцев, при ремиссии - 1 раз в год.

Уровень убедительности рекомендаций – C (уровень достоверности доказательств - 5)

4. Лабораторное исследование для мониторинга безопасности терапии.
5. Следует рекомендовать пациентам избегать факторов, которые могут спровоцировать обострение болезни (инсоляция, интеркуррентные инфекции, стресс, травмы и др.).

6. Скрининговое проведение онкопоиска не реже 1 раза в год в течение первых 5 лет болезни.

7. Профилактика ГК – остеопороза. Препараты кальция в сочетании с витамином ДЗ, бисфосфанаты.

8. Профилактика язвенных осложнений. Прием гастропротекторов (мизопростол, ранитидин, омепразол).

9. Профилактика стероидного диабета. Строгое исключение потребления продуктов, содержащих глюкозу, в т.ч., сладких фруктов, соков и йогуртов.

10. Избегание физических перегрузок (в острый период ЛФК противопоказана, только пассивные движения).

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3)

6. Организация медицинской помощи

Лечение пациентов с ИВМ настоятельно рекомендуется проводить ревматологами (в виде исключения – врачами-терапевтами и врачами общей практики (семейный врач), но при консультативной и организационной поддержке врача-ревматолога) с привлечением других специалистов (травматолог-ортопед, врач по медицинской реабилитации, врач-кардиолог, врач-нефролог, врач-невролог, врача-психотерапевт, врач-офтальмолог и др.) и основываться на тесном взаимодействии врача и пациента.

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

Показания для плановой госпитализации

1. Наличие признаков ИВМ.

Показания для экстренной госпитализации:

1. высокая степень активности ПМ и ДМ;
2. развитие интеркуррентной инфекции/тяжелых осложнений болезни/лекарственной терапии.

Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

1. терминальная стадия заболевания ИВМ;
2. развитие угрожающей жизни осложнений.

Индикаторы эффективности лечения:

1. снижение активности заболевания;
2. улучшение функциональной мышечной активности;
3. достижение клинико-лабораторной ремиссии.

Критерии выписки полимиозита включают:

1. стойкое улучшение или нормализацию мышечной силы
2. снижение мышечной боли,
3. нормализацию уровня мышечных ферментов (например, креатинкиназы) в крови
4. отсутствие признаков активности воспалительного процесса.

7. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома

Факторы риска неблагоприятного прогноза при ИВМ следующие.

- Принадлежность больных к таким подтипам ИВМ, как антисинтетазный синдром, миозит с включением и аутоиммунная некротизирующая миопатия.
- Острое начало и ИПЛ в дебюте болезни.
- Низкие показатели форсированной жизненной емкости легких (<60%), диффузионная способность угарного газа менее 45% в начале болезни и повышение систолического давления в легочной артерии.
- Гистологическая картина обычной интерстициальной пневмонии или диффузного альвеолярного повреждения при биопсии легочной ткани.
- Нейтрофильный альвеолит при проведении бронхо-альвеолярного лаважа.
- Дисфагия - риск аспирационной пневмонии.
- Поздняя диагностика ИВМ - риск хронизации миозита с исходом в фиброз.
- Неадекватно малая инициальная доза ГК - риск хронизации миозита с исходом в фиброз.
- Язвенно-некротический васкулит, кожный зуд - риск выявления злокачественного новообразования.
- Быстрое (<3 мес) нарастание клинической картины - риск выявления злокачественного новообразования.

Критерии оценки качества медицинской помощи.

Таблица 5.

Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
1	Проведено ли исследование клинического анализа крови (гемоглобина, лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов,	Да/нет

	лейкоцитарной формулы)	
2	Проведен ли биохимический анализ крови (глюкоза, билирубин, креатинин, общий белок, АСТ, АЛТ, Креатинфосфокиназа общая и мышечная)	Да/нет
3	Выполнено определение С-реактивного белка, антинуклеарного фактора, антител к двуспиральной ДНК,	Да/нет
4	Проведена ли электонейромиография	Да/нет
5	Проведена ли спирометрия	Да/нет
6	Проведена ли рентгенография и/или мультиспиральная компьютерная томография грудной клетки	Да/нет
7	Проведена ли оценка активности ИВМ	Да/нет
8	Подобран комплекс препаратов с наименьшими нежелательными явлениями	Да/нет

Список литературы

1. Гаврилов И.И., Бедарев В.Г., Маркова Е.А., Гончарова З.А. Клинико-морфологические параллели в диагностике идиопатических воспалительных миопатий. Актуальные вопросы морфологии. Материалы XXI научной конференции студентов, молодых ученых и специалистов. Ростов-на-Дону, 2024. С. 43-48.
2. Алексеева Т.М., Жулев Н.М., Карпцова Е.В., Михайлов В.И., Сайкова Л.А., Чурилов Л.П. Идиопатические воспалительные миопатии (вопросы клиники и этиопатогенеза). Вестник Санкт-Петербургского университета. Медицина. 2007. № 4. С. 57-67.
3. Авдей Г.М., Кулеш С.Д., Хоперский П.Г., Сложности дифференциальной диагностики миопатий в клинической практике. Медицинские новости. 2025. № 3 (366). С. 56-58.
4. Сигидин Я.А., Гусева Н. Г., Иванова М. М. Диффузные болезни соединительной ткани. М., 1994.
5. Bohan A., Peter J. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts) // N. Engl. J. Med. 1975. Vol. 292. P. 344-347.
6. Solomon J, Swigris JJ, Brown KK. Myositis-related interstitial lung disease and antisynthetase syndrome. J Bras Pneumol. 2011; 37 (1): 100–109.
7. Антелава О.А., Раденска-Лоповок С.Г., Насонов Е.Л. Диагностические критерии идиопатических воспалительных миопатий. Проблемы их оптимизации/ Современная ревматология. 2014. Т. 8. № 3. С. 56-65.
8. Литвиненко И.В., Живолупов С.А., Бардаков С.Н., Самарцев И.Н., Рашидов Н.А., Яковлев Е.В. Воспалительные миопатии: патогенез, клиника, диагностика, лечение. Вестник Российской Военно-медицинской академии. 2015. № 3 (51). С. 217-226.
9. Трофименко И.Н., Черняк Б.А. Поражения легких при системных заболеваниях соединительной ткани. Пульмонология. 2019. Т. 29. № 5. С. 604-611.
10. Евстигнеева Л.П., Ган Е.Ю., Баркан Т.В. Интерстициальное поражение легких при полимиозите и дерматомиозите. Медицинский алфавит. 2020. № 31. С. 27-33.
11. Гришанина Е.А., Георгинова О.А., Макаров Е.А., Краснова Т.Н. Трудности дифференциальной диагностики полимиозита. МГУ им. М.В. Ломоносова, Москва. 2024. С. 16-17.
12. Насонов Е.Л. Российские клинические рекомендации. Ревматология / Е. Л. Насонов - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 464 с.

13. Бекетов А.М., Винник Ю.Ю., Гузей Т.Н. Кожные проявления при идиопатических воспалительных миопатиях. Сборник статей междисциплинарной региональной научно-практической конференции дерматовенерологов и косметологов.. 2019. С. 40-50.
14. Скрябина Е.Н., Бородкин А.В., Коротин А.С. Диагностика поражения дыхательной мускулатуры при идиопатических воспалительных миопатиях. Фарматека. 2013. № 19 (272). С. 108-111.
15. Головач И.Ю., Егудина Е.Д. Особенности поражения почек при системных заболеваниях соединительной ткани. Почка. 2018. Т. 7. № 4. С. 275-290.
16. Головач И.Ю., Егудина Е.Д. Идиопатические воспалительные миопатии трудности диагностики. Украинский терапевтический журнал. 2019. № 3 (62). С. 72-86.
17. Александрова Е.Н., Новиков А.А., Насонов Е.Л. Лабораторная диагностика ревматических заболеваний. Лабораторная служба. 2015. Т. 4. № 2. С. 44-58.
18. Лапин С.В., Тотолян А.А. Антиядерные антитела: лабораторные тесты и диагностическое значение. Медицинская иммунология. 2001. Т. 3. № 1. С. 35-50
19. Григорчук И.П., Сирош О.П. Аутоантитела при идиопатических воспалительных миопатиях. В сборнике: Актуальные вопросы внутренних болезней. Белорусский государственный медицинский университет. 2018. С. 61-67.
20. Команцев В.Н., Архиреев А.Ю. Комплексная электромиографическая диагностика дермато- и полимиозитов. Неврологический журнал. 2008. Т. 13. № 4. С. 19-25
21. Хелковская-Сергеева А.Н., Ананьева Л.П., Казаков Д.О., Насонов Е.Л. Применение магнитно-резонансной томографии в диагностике идиопатических воспалительных миопатий. Современная ревматология. 2019. Т. 13. № 1. С. 95-100.
22. Потехин Н.П., Рожнов Ю.А., Орлов Ф.А., Курмашев А.Ф., Караник А.Р., Русейкин В.М. Клинический случай успешной терапии полимиозита высокими дозами глюкокортикоидов. Военно-медицинский журнал. 2009. Т. 330. № 11. С. 28-32.
23. Сирош О.П., Григорчук И.П. Фармакотерапия идиопатических воспалительных миопатий. Белорусский государственный медицинский университет. 2018. С. 133-139.
24. Huapaya JA, Silhan L, Pinal-Fernandez I, et al. Long-Term Treatment With Azathioprine and Mycophenolate Mofetil for Myositis-Related Interstitial Lung Disease. Chest. 2019; 156 (5): 896–906.
25. Хелковская-Сергеева А.Н., Антелава О.А., Олюнин Ю.А., Применение ритуксимаба при идиопатических воспалительных миопатиях с поражением легких. 2016. Т. 19. № 2. С. 240-244.

26. Жулев Н.М., Карпцова Е.В. Плазмаферез в лечении идиопатических воспалительных миопатий. Казанский медицинский журнал. 2007. Т. 88. № 5. С. 480-484.
27. Гришанина Е.А., Георгинова О.А., Макаров Е.А., Краснова Т.Н. Трудности дифференциальной диагностики полимиозита. В книге: Молодой ученый: вызовы и перспективы. Ростов-на-Дону, 2024. С. 16-17.
28. Назаренко Е.А., Дубенцов К.С., Кононенко Н.В., Идиопатические воспалительные миопатии: трудности диагностики. Международный журнал гуманитарных и естественных наук. 2022. № 10-1 (73). С. 97-102.
29. Lundberg I.E. Idiopathic inflammatory myopathies / I.E. Lundberg, M. Fujimoto, J. Vencovsky [et al.] // Nat Rev Dis Primers. – 2021. – № 7. – P. 86.
30. Dalakas M. Inflammatory muscle diseases // N. Engl. J. Med. 2015. Vol. 372. P. 1734-1747.
31. Ghirardello A., Bassi N., Palma L. et al. Autoantibodies in polymyositis and dermatomyositis // Curr. Rheumatol. Rep. 2013. Vol. 15. P. 335. doi: 10.1007/s11926-013-0335-1.
32. Gordon P., Winer J., Hoogendijk J., Choy E. Immunosuppressant and immunomodulatory treatment for dermatomyositis and polymyositis // Cochrane Database Syst. Rev. 2012. Vol. 8. CD003643.
33. Комаров В.Т., Григорьева О.Г., Хичина Н.С., Фадеева С.С. Ранняя диагностика, результаты лечения и исходы воспалительных миопатий. В книге: Боткинские чтения. Всероссийский терапевтический конгресс с международным участием: сборник тезисов. Санкт-Петербург, 2025. С. 89-90.
34. Vermaak E., Tansley S., McHugh N. The evidence for immunotherapy in dermatomyositis and polymyositis: a systematic review // Clin. Rheumatol. 2015. Vol. 34. P. 2089-2095.
35. Tieu J., Lundberg I.E., Limaye V. Idiopathic inflammatory myositis // Best Pract. Res. Clin. Rheumatol. 2016. Vol. 30. P. 149-68. doi: 10.1016/j.berh.2016.04.007.
36. Iaccarino L., Ghirardello A., Bettio S. et al. The clinical features, diagnosis and classification of dermatomyositis // J. Autoimmun. 2014. Vol. 4. P. 122-127. doi: 10.1016/j.jaut.2013.11.005.
37. Haq S.A., Tournadre A. Idiopathic inflammatory myopathies: from immunopathogenesis to new therapeutic targets // Int. J. Rheum. Dis. 2015. Vol. 18. P. 818-825. doi: 10.1111/1756-185X.12736.
38. Рекомендации ESC/ERS по диагностике и лечению легочной гипертензии 2015 г. Российский кардиологический журнал 2016, 5 (133), 5-64

39. Marie I., Mouthon L. Therapy of polymyositis and dermatomyositis // *Autoimmun. Rev.* 2011. Vol. 11. P. 6-13. doi: 10.1016/j.autrev.2011.06.007.
40. Антелава О.А. Паранеопластический миозит. Особенности дебюта, клинической картины, течения, стероидреспонсивности // *Науч.-практ. ревматология.* 2013. № 2. С. 181-185.
41. Katzap E., Barilla-LaBarca M.L., Marder G. Antisynthetase syndrome // *Curr. Rheumatol. Rep.* 2011. Vol. 13. P. 175-181.
42. Lloyd T.E., Mammen A.L., Amato A.A. et al. Evaluation and construction of diagnostic criteria for inclusion body myositis // *Neurology.* 2014. Vol. 83. P. 426-433.
43. Isenberg D.A., Allen E., Farewell V. et al. International consensus outcome measures for patients with idiopathic inflammatory myopathies. Development and initial validation of myositis activity and damage indices in patients with adult onset disease // *Rheumatology (Oxford).* 2004. Vol. 43. P. 49-54.
44. Miller F.W., Rider L.G., Chung Y.L. et al. International Myositis Outcome Assessment Collaborative Study Group, Proposed preliminary core set measures for disease outcome assessment in adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies // *Rheumatology (Oxford).* 2001. Vol. 40. P. 1262-1273.
45. Раевнева Т.Г., Артишевская Н.И., Василевский Д.А., Савицкая С.Е., Крючкова А.М. ИЗЛ у пациентов с ИВМ. Вопросы организации и информатизации здравоохранения. 2016. № S. С. 301-304.
46. Klein R.Q., Bangert C.C., Costner M. et al. The CDASI, DSSI, & CAT. Comparison of reliability and validity in the development of an outcome instrument for cutaneous dermatomyositis // *Br. J. Dermatol.* 2008. Vol. 159. P. 887-894.
47. Yassaee M., Fiorentino D., Taylor L. et al. Modification of the Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index, an outcome measure instrument // *Br. J. Dermatol.* 2010. Vol. 162. P. 669-673.
48. Mimori T., Nakashima R., Hosono Y. Interstitial lung disease in myositis: clinical subsets, biomarkers, and treatment // *Curr. Rheumatol. Rep.* 2012. Vol. 14. 264-274.

Состав Рабочей группы

Председатель:

Солоницкая Ирина Ивановна – главный внештатный ревматолог Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики; врач-ревматолог кардиоревматологического диспансера государственного учреждения «Республиканская клиническая больница», врач-ревматолог высшей категории.

Члены:

Карамапуца Анастасия Александровна – врач-ревматолог государственного учреждения «Бендерская центральная городская больница»;

Кеделидзе Наталья Петровна – врач-ревматолог кардиоревматологического диспансера государственного учреждения «Республиканская клиническая больница».

Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.

Экспертизу проекта клинических рекомендаций провел эксперт по клиническому направлению (специальности) «Ревматология» Ковбасюк Яна Ивановна – врач-ревматолог кардиоревматологического диспансера государственного учреждения «Республиканская клиническая больница», ассистент кафедры терапии высшей квалификационной категории государственного образовательного учреждения «Приднестровский государственный университет им. Т.Г. Шевченко».

Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.

Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Настоящие клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативных правовых актов:

1. Закон Приднестровской Молдавской Республики от 16 января 1997 года № 29-3 «Об основах охраны здоровья граждан» (СЗМР 97-1);
2. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 6 мая 2021 года № 363 «Об утверждении Порядка разработки и применения клинических рекомендаций по вопросам оказания медицинской помощи» (регистрационный № 10285 от 3 июня 2021 года) (САЗ 21-22).

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-специалисты: дерматовенерологи, ревматологи.
2. Ординаторы и слушатели циклов повышения квалификации по указанным специальностям.

Методы, использованные для анализа доказательств: обзоры опубликованных мета-анализов; систематические обзоры с таблицами доказательств.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в 5 лет, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Общая характеристика лекарственных препаратов, применяемых для лечения
ИВМ**

Препараты	Мишень	Структура	Нежелательные лекарственные реакции	Комментарии
Синтетические противовоспалительные препараты				
Синтетические глюкокортикоиды				
Глюкокортикоиды** (5 мг–1 мг/кг в сутки)	ДНК	Синтетическая молекула.	Вторичная надпочечниковая и гипоталамо- гипофизарная недостаточность, задержка жидкости в организме, гипокалиемия, катаболизм белка, гипергликемия, увеличение массы тела, повышение АД, стероидная миопатия, остеопороз, психические нарушения, подкожная и кожная атрофия, стероидные угри, пурпура, телеангиэктазии.	Препарат «первой линии» Рекомендовано всем без исключения, при отсутствии противопоказа ний.
Противомаларийные				
Гидроксихлорохин (200-400 мг/сут)	Не ясно	Синтетическая молекула	Ретинопатия	Препарат «первой линии», рекомендованный всем пациентам без исключения при отсутствии противопоказани й.
Аналоги фолиевой кислоты				
Метотрексат (10-25 мг/нед)	Дегидрофолат редуктаза и другие фолат- зависимые ферменты	Синтетическая молекула	Тошнота, рвота, стоматит, повышение активности печёночных ферментов (включая аспартатаминотрансферазу и аланинаминотрансферазу), угнетение кроветворения, пневмонит (очень редко).	Препарат «второй линии» , можно назначать при недостаточной эффективности ГК или/и для снижения дозы ГК Поддерживающа я терапия, при поражении кожи и суставов.
Иммунодепрессанты (продолжение на следующей странице)				

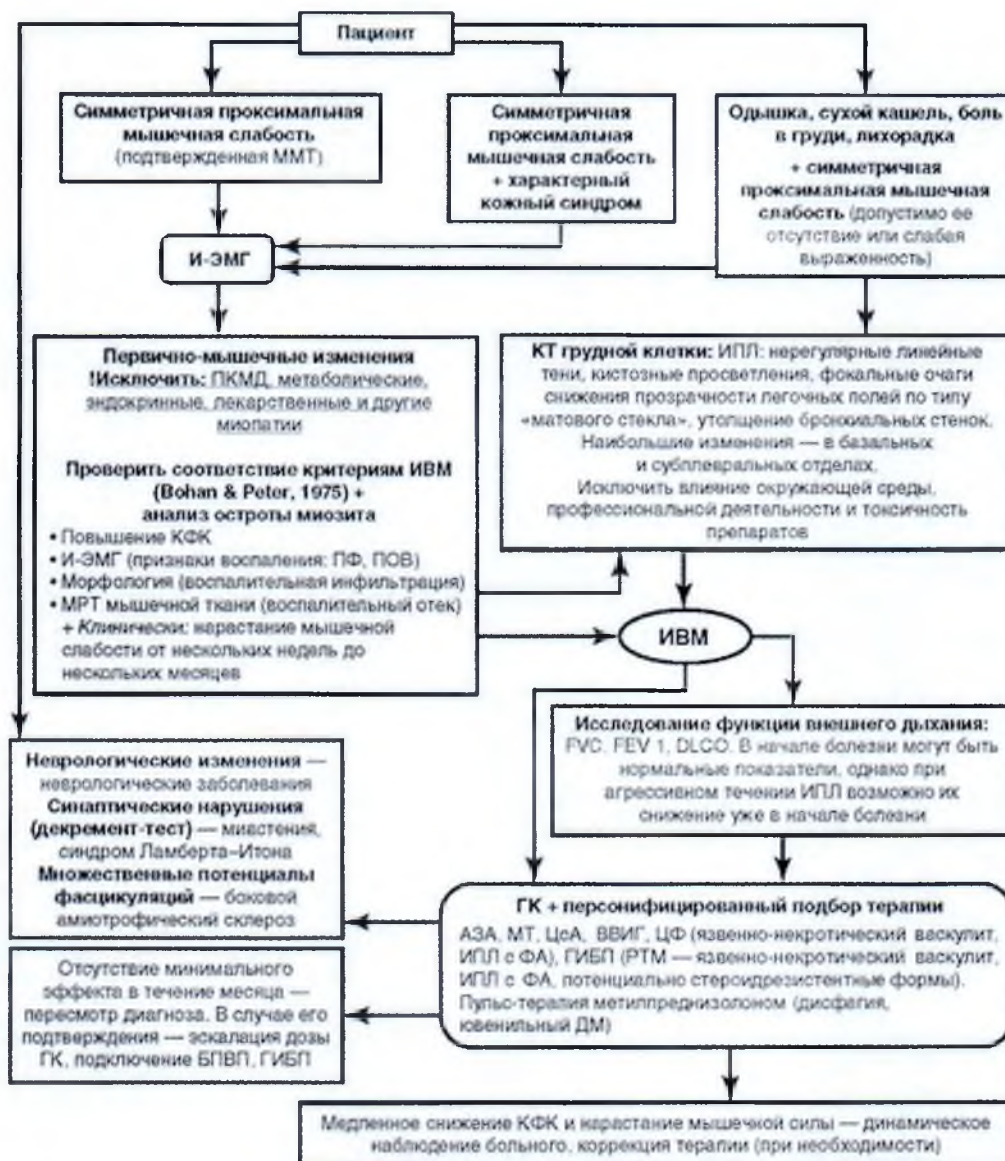
микофенолата мофетил 1000-3000 мг/сут	Инозинмонофосфатдегидрогеназа	Синтетическая молекула	Бактериальные, грибковые, вирусные инфекции, сепсис, нарушения функции печени, повышение концентрации щелочной фосфатазы, повышение активности печеночных ферментов (включая аспартатаминотрансферазу, аланинаминотрансферазу), диарея, рвота, супрессия кроветворения	Препарат «второй линии» , можно назначать при недостаточной эффективности ГК или/и для снижения дозы ГК Индукционная терапия при ВН V класса. Поддерживающая терапия. При поражении кожи, суставов, ВН, гематологических нарушениях, поражении нервной системы, легких и сердца, васкулите.
Циклофосфамид (500-1000 мг/мес)	ДНК	Синтетическая молекула	Миелосупрессия, иммуносупрессия, цистит, микрогематурия, лихорадка	Препарат «второй линии» . Может назначаться при поражении жизненно важных органов (ВН, поражение нервной системы, легких, генерализованном васкулите)
Азатиоприн (2-3 мг/кг в сутки)	Гипоксантингуанин - фосфорибозилтрансфераза	Синтетическая молекула	Бактериальные, грибковые, вирусные инфекции, угнетение функции костного мозга	Препарат «второй линии», можно назначать при недостаточной эффективности ГК или/и для снижения дозы ГК поддерживающая терапия при поражении кожи, суставов, гематологических нарушениях, ВН

Лефлуномид (20 мг/сут)	Дегидрооротат- дегидрогеназа	Синтетическая молекула	Диарея, артериальная гипертензия, алопеция, кожная сыпь, Повышение активности печеночных ферментов, лейкопения	Препарат «третьей линии», можно назначать при недостаточной эффективности ГК или/и для снижения дозы ГК, при неэффективности/непе- реносимости #метотрексата** Поддерживающая терапия при поражении суставов
Генно-инженерные биологические препараты (моноклональные антитела)				
Ритуксимаб (1000 мг 1-2 раза с промежутком 14 дней, повторные курсы через 6 месяцев, внутривенно капельно)	CD20	Химерные мАТ	Инфекции, реакции гиперчувствительности, нейтропения, реактивация инфекции вирусом гепатита В	Препарат «третьей линии», можно назначать при недостаточной эффективности ГК в сочетании с иммунодепрессантами и пациентам с рефрактерным к терапии поражением жизненно важных органов и угрожающих состояниях или при непереносимости

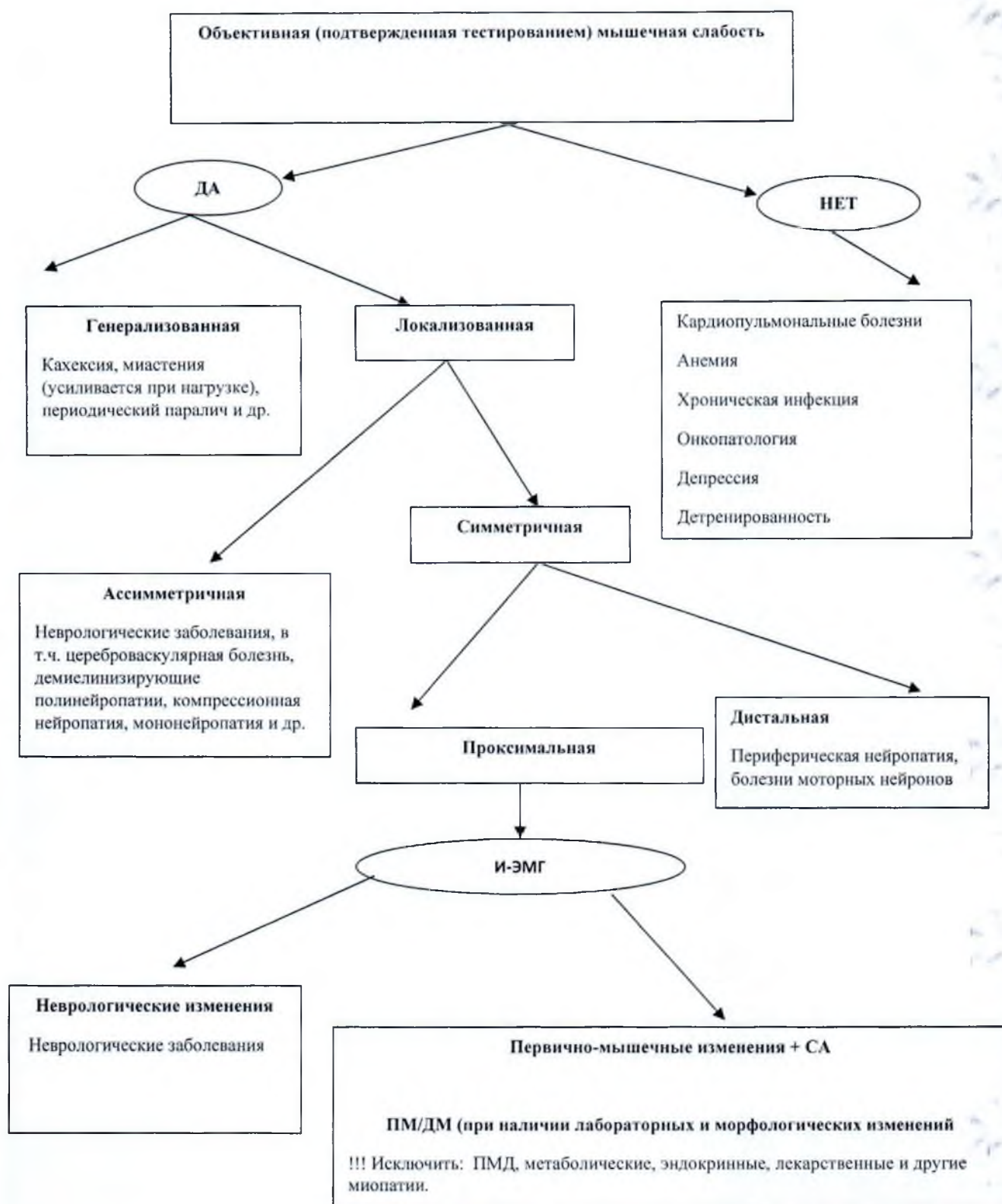
Алгоритмы действий врача

Глава 1 Графическое представление (схема процесса) ведения пациента с ИВМ.

Первичный осмотр, дифференциальная диагностика и ведение больного с идиопатической воспалительной миопатией



Глава 2 Алгоритм диагностического поиска и дифференциальный диагноз у пациентов с мышечной слабостью (не получающих ГК):



Информация для пациентов.

1. ЧТО ТАКОЕ ДЕРМАТОПОЛИМИОЗИТ

1.1 Что это за болезнь?

Является редким заболеванием, которое поражает мышцы и кожу. Обычно иммунная система помогает нам бороться с инфекциями. При аутоиммунных заболеваниях иммунная система реагирует по-другому: она становится сверхактивной в нормальной ткани. Эта реакция иммунной системы приводит к воспалению, которое вызывает отек ткани и может привести к ее повреждению. При ПМ/ДМ страдают мелкие кровеносные сосуды в коже (дермато-) и мышцах (миозит). Это приводит к таким проблемам, как мышечная слабость или боли, особенно в мышцах туловища, а также в мышцах области бедер, плеч и шеи. Большинство пациентов имеют также типичные кожные высыпания. Эти высыпания могут появляться на нескольких участках тела: на лице, веках, пальцах, коленях и локтях. Появление кожной сыпи не всегда совпадает по времени с мышечной слабостью: сыпь может развиваться до или после появления мышечной слабости. В редких случаях могут поражаться также небольшие кровеносные сосуды в других органах. Дерматомиозит может развиваться и у детей, и у подростков, и у взрослых.

1.2. Каковы причины заболевания и является ли оно наследственным?

Точная причина дерматомиозита неизвестна. Во всем мире проводится много исследований с целью установить, что вызывает ДМ/ПМ. В настоящее время считается, что ДМ/ПМ – это аутоиммунное заболевание и, скорее всего, его вызывает комплекс факторов. К их числу может относиться генетическая предрасположенность человека в сочетании с воздействием триггеров окружающей среды, таких как ультрафиолетовое излучение или инфекции. Исследования показали, что сбой в работе иммунной системы могут вызывать некоторые микроорганизмы (вирусы и бактерии). В настоящее время нет ничего такого, что мы могли бы сделать, чтобы предотвратить развитие ДМ/ПМ.

1.3. Является ли это заболевание инфекционным? ДМ/ПМ не является инфекционным заболеванием, он не заразен.

1.4. Каковы основные симптомы? У разных больных симптомы ДМ/ПМ различны. У большинства отмечаются: Утомляемость (усталость). Это может привести к ограниченной способности переносить физические нагрузки и в конечном итоге потенциально вызывать трудности при выполнении повседневной деятельности. Мышечные боли и слабость Болезнь часто поражает мышцы в области туловища, а также

мышцы живота, спины и шеи. По мере усиления симптомов ДМ/ПМ подъем по лестнице и вставание с кровати может стать проблемой. У некоторых больных воспаленные мышцы становятся тугоподвижными и сокращаются (так называемые контрактуры). Это приводит к тому, что больному трудно полностью распрямить пораженную руку или ногу: локти и колени, как правило, находятся в зафиксированном согнутом положении. Кожные высыпания могут располагаться на лице, сопровождаться отеками вокруг глаз (периорбитальный отек), проявляться пурпурно-розовыми пятнами на веках (симптом «фиолетовых очков»), а также на других частях тела (в верхней части суставов пальцев, на коленях и локтях), где кожа может утолщаться (папулы Готтрона). Кожные высыпания могут развиваться задолго до того, как появится мышечная боль или слабость. Абдоминальная боль (боль в животе) У некоторых больных возникают проблемы с кишечником. К числу таких проблем относятся боли в животе или запор, а иногда и серьезные проблемы в брюшной полости – это связано с поражением кровеносных сосудов кишечника. Поражение легких Проблемы с дыханием могут возникнуть из-за мышечной слабости. Кроме того, мышечная слабость может вызвать изменения голоса, а также затруднение глотания. В некоторых случаях развивается воспаление легких, что может привести к одышке. В наиболее тяжелых случаях болезнь поражает практически все мышцы, которые крепятся к скелету (скелетные мышцы), что приводит к проблемам с дыханием, глотанием и речью. В связи с этим важными признаками заболевания являются изменение голоса, трудности с глотанием, кашель и одышка.

1.5 Одинаково ли проявляется заболевание у всех больных?

Тяжесть заболевания различна у каждого больного. У некоторых болезнь поражает только кожу без какой-либо мышечной слабости (дерматомиозит без миозита), либо с мышечной слабостью в очень легкой форме, которая может выявляться только при тестировании. У других больных болезнь может поражать многие части тела: кожу, мышцы, суставы, легкие и кишечник.

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1. На основании чего диагностируется это заболевание? Какие тесты применяются? Для диагностики ДМ/ПМ потребуется медицинский осмотр, наряду с анализами крови и другими обследованиями, такими как МРТ или биопсия мышц. ДМ/ПМ может проявляться определенной картиной мышечной слабости (болезнь поражает мышцы бедер и плеч) и специфических кожных высыпаний: в этих случаях ПМ легче диагностировать. Медицинский осмотр будет включать оценку мышечной силы, осмотр кожных покровов и ногтевых пластинок на предмет выявления сыпи и поражения сосудов. Иногда ДМ/ПМ может проявлять сходство с другими аутоиммунными заболеваниями

(например, артритом, системной красной волчанкой или васкулитом) или с врожденными заболеваниями мышц. Анализы крови выполняются для того, чтобы установить наличие воспаления, оценить функцию иммунной системы и наличие проблем, которые определяются как следствие воспаления, таких как «негерметичность» мышц. Это означает, что некоторые вещества, содержащиеся в мышечных клетках, попадают в кровь, где их содержание можно измерить. Наиболее важными из них являются белки, называемые мышечными ферментами. Имеется пять мышечных ферментов, содержание которых в крови может быть измерено: КК (креатинкиназа), ЛДГ (лактатдегидрогеназа), АСТ (аспартатаминотрансфераза), АЛТ (аланинаминотрансфераза) и альдолаза. Уровень, по крайней мере, одного из этих белков повышен у большинства пациентов, хотя и не всегда.

Имеются и другие лабораторные анализы, способные помочь в диагностике. Речь идет об анализах, определяющих содержание антинуклеарных антител (АНА), миозитспецифических антител (МСА) и миозит-ассоциированных антител (МАО). Анализ на АНА и МАО может быть положительным и при других аутоиммунных заболеваниях. МРТ Воспаление мышц можно видеть с помощью методов магнитно-резонансной томографии (МРТ). Другие методы обследования мышц Результаты мышечной биопсии (извлечение маленьких фрагментов мышц) имеют важное значение для подтверждения диагноза.

Кроме того, биопсия может быть инструментом научных исследований, имеющих целью углубление понимания причин данного заболевания.

Функциональные изменения в мышце могут быть измерены с помощью специальных электродов, которые вставляются, как иглы, в мышцы (электромиография, ЭМГ). Это исследование позволяет провести разграничение между ПМ/ДМ и некоторыми врожденными заболеваниями мышц, но в простых случаях в этом нет необходимости. Другие обследования могут проводиться с целью выявления поражения внутренних органов. Электрокардиография (ЭКГ) и ультразвуковое исследование сердца (ЭХО) позволяют выявлять поражение сердца, а рентгенография грудной клетки или компьютерная томография (КТ), наряду с исследованиями функции легких, позволяют выявить поражение легких. Рентгеноскопия процесса глотания с использованием специальной непрозрачной жидкости (контрастное вещество) позволяет выяснить, не задействованы ли мышцы глотки и пищевода. УЗИ брюшной полости используется для оценки состояния кишечника.

2.2 В чем значение тестов? Состояние мышц можно оценить при помощи стандартизированных показателей мышечной силы - мануального мышечного

тестирования 8 (ММТ8)) и анализов крови (с целью выявления повышения уровней мышечных ферментов и показателей, указывающих на наличие воспаления).

2.4 Лечение ДМ/ПМ является заболеванием, поддающимся лечению. Средства для полного излечения этого заболевания не существует, но цель лечения заключается в том, чтобы обеспечить контроль над этой болезнью (добиться перехода в стадию ремиссии).

2.5 Каковы методы лечения? Все препараты, которые применяются для лечения подавляют иммунную систему, чтобы остановить воспаление и предотвратить повреждение органов. Кортикостероиды - эти препараты подходят для быстрого снятия воспаления. Иногда кортикостероиды вводят в вену (путем внутривенной инъекции или капельницы), чтобы организм получил лекарство быстро. В некоторых случаях это спасает человеку жизнь. Тем не менее, если высокие дозы необходимо вводить длительное время, возможны побочные эффекты. Побочные эффекты кортикостероидов включают возрастание риска инфекции, повышения артериального давления и развития остеопороза (истончение костной ткани). Кортикостероиды вызывают некоторые проблемы и в случае их применения в низкой дозе, однако большинство проблем появляется при введении более высоких доз. Кортикостероиды подавляют продукцию организмом собственных стероидов (кортизола), и если применение лекарства внезапно остановить, это может привести к серьезным проблемам, порой даже угрожающим жизни. Вот почему дозу кортикостероидов необходимо снижать постепенно. Для долгосрочной борьбы с воспалением наряду с кортикостероидами могут назначаться и другие иммуносупрессивные лекарства (например, метотрексат).

Метотрексат. При его использовании эффект отмечается через 6–8 недель, и он обычно применяется в течение длительного периода. Его основным побочным эффектом является тошнота, сопутствующая введению препарата. Иногда могут появляться язвы во рту, истончение волос в легкой форме, снижение содержания белых кровяных клеток в крови или повышение активности печеночных ферментов. Проблемы с печенью обычно незначительны, но они могут существенно усиливаться, если больной употребляет алкоголь. Добавление витамина, называемого фолиевой или фолиновой кислотой, уменьшает риск побочных эффектов, особенно связанных с нарушением функции печени. Существует теоретическая возможность повышения риска инфекций, хотя на практике такого рода проблемы не отмечались, за исключением ветряной оспы. Во время лечения следует избегать беременности, так как метотрексат оказывает негативное воздействие на плод. Если заболевание не поддается контролю при помощи комбинации кортикостероидов и метотрексата, возможно применение ряда других методов лечения; часто они назначаются в виде комбинированного лечения.

Другие иммунодепрессанты. Мофетила микофенолат также применяется длительно. Этот препарат, как правило, хорошо переносится. Основные побочные эффекты включают боли в животе, понос и повышенный риск инфекций.

Циклофосфамид может назначаться в тяжелых случаях или когда болезнь не поддается лечению другими средствами. Внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ) Этот препарат содержит концентрированные антитела, выделенные из крови человека. Он вводится в вену и хорошо помогает некоторым пациентам, воздействуя на иммунную систему и снижая воспаление. Точный механизм действия данного препарата не изучен.

Лечебная физкультура и физические упражнения Типичными физическими симптомами являются мышечная слабость и тугоподвижность суставов, что приводит к снижению подвижности и ухудшению физической формы. Сокращение пораженных мышц может привести к ограничению способности двигаться. Эти проблемы возможно преодолеть путем проведения регулярных сеансов лечебной физкультуры. Специалист по лечебной физкультуре научит делать упражнения для растяжения, укрепления и фитнеса. Целью лечения является повышение мышечной силы и выносливости, а также улучшение и поддержание диапазона подвижности суставов. Лечение вспомогательными лекарственными средствами. Рекомендуются правильное употребление кальция и витамина D.

2.6 Как долго должно продолжаться лечение? Продолжительность лечения для каждого своя. Большинство больных лечатся, по крайней мере, в течение 1-2 лет, но некоторые нуждаются в лечении в течение многих лет. Целью лечения является контроль заболевания. Интенсивность лечения может постепенно снижаться, и как только станет неактивным в течение определенного времени (обычно в течение многих месяцев), лечение можно прекратить. Оценка неактивного заболевания – это тщательный процесс, в ходе которого должны быть рассмотрены все аспекты.

2.7 Медицинские осмотры. Регулярные медицинские осмотры очень важны. В ходе таких мероприятий будет вестись мониторинг активности и потенциальных побочных эффектов лечения. Поскольку при ДМ/ПМ могут поражаться многие части тела, доктору необходимо тщательно обследовать пациента. Иногда выполняют специальные тесты для измерения мышечной силы. Анализ крови часто требуется для проверки активности заболевания и контроля эффективности лечения.

3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

3.1 Могут ли физические упражнения и лечебная физкультура помочь?

Цель упражнений и лечебной физкультуры состоит в том, чтобы помочь как можно полнее участвовать во всех формах нормальной повседневной жизнедеятельности и

реализовать свой потенциал в обществе. Физические упражнения и лечебная физкультура также могут быть использованы для поощрения активного здорового образа жизни. Для того, чтобы достичь этих целей, нужны здоровые мышцы. Физические упражнения и лечебная физкультура могут быть использованы для повышения гибкости мышц, мышечной силы, улучшения координации движений и выносливости (повышения запаса жизненных сил). Лечение и комплекс упражнений, выполняемых в домашних условиях, могут благоприятствовать достижению нормальной физической формы.

3.2 Можно ли заниматься спортом? Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни. Одна из главных целей лечебной физкультуры состоит в том, чтобы обеспечить способность вести нормальную жизнь. Общий совет состоит в том, чтобы пациенты занимались теми видами спорта, которыми они хотят заниматься, но при этом им нужно объяснить необходимость остановиться при появлении боли в мышцах. Прежде чем начинать занятия физическими упражнениями, необходимо проконсультироваться со специалистом по лечебной физкультуре (а иногда требуется и проведение их под контролем со стороны такого специалиста). Специалист по лечебной физкультуре подскажет, какие упражнения или виды спорта безопасны, так как это будет зависеть от того, насколько слабы его мышцы. Нагрузка должна нарастать постепенно, чтобы укрепить мышцы и улучшить выносливость.

3.4 Может ли диета помочь? Данных в пользу того, что диета может влиять на процесс болезни, нет, однако нормальная сбалансированная диета рекомендуется. Здоровая, хорошо сбалансированная диета, богатая белками, кальцием и витаминами рекомендуется всем пациентам. Пациентам, принимающим кортикостероиды, следует избегать переедания, так как эти препараты вызывают повышенный аппетит, что легко может привести к чрезмерной прибавке в весе.

3.5 Может ли климат влиять на течение болезни? В настоящее время вопрос о взаимосвязи между ультрафиолетовым излучением и ДМ/ПМ изучается.

**Шкалы оценки, опросники и так далее, приведённые в тексте
клинических рекомендаций.**

Таблица 5.

**Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов
диагностики (диагностических вмешательств).**

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 6. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для
методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных,
реабилитационных вмешательств).**

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 7. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для
методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических,**

диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Глава 1 Методы оценки мышечной силы.

Мануальное тестирование силы проксимальных и аксиальных мышц проводится согласно рекомендациям IMACS и оценивается по 10-и бальной шкале:

баллы	Выполняемые движения
<i>Нет движения</i>	
0	Нет никакого сокращения мышцы
<i>Движение в горизонтальной плоскости</i>	
1	Частичный объем движения в горизонтальной плоскости
2	Полный объем движения в горизонтальной плоскости
<i>Движение против гравитации</i>	
3	Частичное движение против гравитации
4	Полное движение с постепенным <i>непроизвольным опусканием конечности</i>
5	Больной удерживает позицию <i>без постороннего давления</i>
6	Больной удерживает позицию против <i>легкого</i> давления
7	Больной удерживает позицию при давлении врача <i>от легко до умеренного</i>
8	Больной удерживает конечность при <i>умеренном давлении</i> врача
9	Больной удерживает позицию при давлении врача от умеренного до сильного
10	Больной удерживает позицию против сильного давления врача

Глава 2 Индекс активности ИВМ по шкалам.

Оценка активности ИВМ. Активность ИВМ оценивается по шкалам.

Индекс	Методы оценки
I. MYOACT (Myositis Disease Activity Assessment Visual Analogue Scales) - оценка активности болезни по ВАШ	Оцениваемые системы: конституциональная, кожная, скелетная, ЖКТ, легочная, кардиоваскулярная патология. Сумма значений, полученных по ВАШ для каждой системы, деленная на возможный максимальный счет
II. MDAAT (Myositis Disease Activity Assessment Tool) - оценка активности болезни по клиническим проявлениям	0 - проявление не существует; 1 - клинически значимое улучшение за последние 4 нед; 2 - проявление в течение последних 4 нед без существенного изменения; 3 - клинически значимое ухудшение за последние 4 нед; 4 - новое клиническое проявление; NA - клиническое проявление не может быть оценено
III. MITAX (Myositis Intention to Treat Activity Index) - оценка активности болезни в зависимости от необходимого лечения, категории: A, B, C, D или E	A (9 баллов) - высокая активность, требуются высокие дозы ГК, комбинация с высокими дозами БПВП или внутривенным иммуноглобулином. B (3 балла) - требуются умеренные дозы ГК, БПВП, внутривенного иммуноглобулина, антималярийных препаратов, НПВП или топических стероидов. C (1 балл) - умеренная активность, требуется только симптоматическая терапия. Дозы ГК или БПВП более низкие, чем в категории «B». D (0 баллов) - поражение было, но в настоящее время активности нет, медикаментозного лечения не требуется. E (0 баллов) признаков поражения не было и ранее. Счет: сумма худших значений для каждой из систем, деленных на максимально возможный счет

Состав экспертной группы по проведению экспертизы проектов клинических рекомендаций по вопросам оказания медицинской помощи:

Председатель экспертной группы: Малиёв Вячеслав Владимирович - главный специалист Управления организации медицинской помощи и рассмотрения обращений граждан и организаций Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики, главный внештатный специалист по скорой медицинской помощи Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики, главный врач государственного учреждения «Региональная станция скорой медицинской помощи г. Бендеры»;

Заместитель председателя экспертной группы: Окушко Ростислав Владимирович - кандидат медицинских наук, доцент, директор государственного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Приднестровский государственный медицинский колледж имени Л.А. Тарасевича»;

Члены экспертной группы:

1. Кравцова Алина Геннадьевна - кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии, акушерства и гинекологии медицинского института имени Склифосовского Н.В., врач-педиатр, неонатолог;

2. Гарбузняк Анастасия Андреевна - главный специалист Управления организации медицинской помощи и рассмотрения обращений граждан и организаций Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики, кандидат биологических наук, доцент кафедры общественного здоровья и организации здравоохранения с циклом инфекционных заболеваний медицинского института имени Склифосовского Н.В., врач-инфекционист;

3. Лягу Александра Александровна - главный специалист Управления организации медицинской помощи и рассмотрения обращений граждан и организаций Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики, врач-эндокринолог консультативной поликлиники государственного учреждения «Бендерская центральная городская больница»;

4. Коваленко Татьяна Николаевна - главный специалист Управления организации медицинской помощи и рассмотрения обращений граждан и организаций Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики, врач-невролог (кабинета электромиографии) государственного учреждения «Республиканская клиническая больница»;

Секретари экспертной группы:

1. Гурецкая Елена Валентиновна - главный специалист Управления организации медицинской помощи и рассмотрения обращений граждан и организаций Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики;

2. Кошелева Наталья Игоревна - главный специалист Управления организации медицинской помощи и рассмотрения обращений граждан и организаций Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики.