

І.І. Князькова, д.м.н., кафедра внутрішньої медицини № 1 і клінічної фармакології Харківського національного медичного університету;
Л.В. Шаповалова, завідувача городським ревматологічним відділенням городської лікарни № 28 г. Харків

Діагностика дерматомиозита

Дерматомиозит (ДМ) – тяжеле системне прогресуюче захворювання з'єднаної ткани, характеризується аутоімунним запальним ураженням м'язів, шкіри і судин мікроциркуляторного русла з ураженням внутрішніх органів, яке відносять до групи ідіопатических запальних міопатій. Встановлено, що у 60% пацієнтів ДМ дебютує з одночасного залучення в патологічний процес м'язів і шкіри, а в 30% випадках м'язова слабкість передісторіює проявленню. В випадку відсутності кожного синдрому говорять про поліміозит (ПМ). Рідким варіантом є аміопатический ДМ (відзначається у 10-20% хворих), при якому спостерігаються типові патогномічні висипання на шкірі і відсутні клінічно значимі зміни в м'язах.

Дані статистики свідчать про зростання захворюваності ДМ у всьому світі. Патологію виявляють у всіх вікових групах. В США розрахунковий показник захворюваності ДМ становить 5,5 на 1 млн дорослого населення і 1,9 на 1 млн в дитячій популяції. Відмічено два вікових піки захворюваності ДМ: 50 років у дорослих і 10-15 років – у дітей (ювенільний дерматомиозит – ЮДМ). ДМ частіше зустрічається у жінок (67%), ніж у чоловіків. Прогноз захворювання краще у дітей порівняно з дорослими пацієнтами. В старших вікових групах ДМ може асоціюватися з онкологічним процесом. Так, при ДМ частота онкологій становить 15-42,8%.

Клініка

Ведучим клінічним ознакою ДМ є ураження скелетної мускулатури, що проявляється симетричною слабкістю в проксимальних групах м'язів верхніх і нижніх кінцівок, м'язів, залучених до рухів шиї і др. Може розвиватися набряк м'язів. Больної пред'являє скарги на закладання при вставанні зі стільця, підйомі по ступінцях. Пацієнт не може самостійно одягнутися, причісатися, піднятися з низької поверхності. При подальшому прогресуванні захворювання спостерігаються порушення ходи і несподівані падіння без об'єктивної причини. В той же час м'язова сила в дистальних відділах кінцівок майже завжди збережена. В зв'язі з слабкістю м'язів шиї пацієнту важко утримувати голову прямо, оскільки вона «падає» на груди, вранці важко підняти голову з подушки. Ураження міжреберних м'язів і діафрагми призводить до зниження дихальної екскурсії, експіраторної одышки. Близько 30% хворих відзначають міалгії. При ураженні поперечнополосатої мускулатури глотки, гортани і верхньої третини стравоходу розвивається дисфагія (у третини пацієнтів відзначається поперхивання при прийомі твердої їжі і виливання рідини через ніс), порушення ковтання і симптоми аспірації. Дисфагія і дисфонія звичайно спостерігаються при швидкопрогресуючому перебігу захворювання і є ознакою несприятливого прогнозу.

М'язова слабкість від мінімальних її проявів (втомилюваність) до вираженого моторного дефіциту розвивається протягом періоду від декількох тижнів до 3-6 місяців.

Клінічною особливістю ДМ, що відрізняє його від інших видів запальних міопатій, є наявність типового ураження шкіри. Характерні шкірні прояви при ДМ:

- еритематозна (геліотропна – «цвіт геліотропу») сыпь, локалізована на обличчі, верхніх кінцівках і просторі між верхнім веком і бровями (симптом «лілових окулярів», часто в поєднанні з набряком навколо очей), скул, крилах носа, в області носогубної складки, на грудях і шиї (V-образна), верхньої частини спини, над ліктьовими і колінними, п'ястно-фаланговими і проксимальними міжфаланговими суглобами, на волосистій частині голови;
- симптом Готтрона – легка приподнятість або плоскі еритематозні шелушачі висипання, розташовані на шкірі зворотньої поверхності сугловів, частіше міжфалангових, п'ястно-фалангових, ліктьових і колінних;
- почервоніння, шелушення і тріщини на шкірі долонь («рука механіка»);
- телеангіектазії в періоніях пальців кистей (ознака Кейнінга);
- кальциноз шкіри (Calcinosis cutis) – відзначається в 30-70% випадків при ЮДМ і рідко при ДМ у дорослих.

Часто на шкірі хворих з'являються зміни за типом гілки дерева (древовидне лісво) бордово-синюшного кольору в області

плечевого пояса і проксимальних відділів кінцівок.

Ряд авторів вказують, що шкірні симптоми можуть посилюватися або з'являтися після інсоляції. Сповіщається про наявність у пацієнтів вираженого кожного свербі, часто асоціюваного з сыпью. Так, в дослідженні Т.М. Peloro et al. (2001) встановлено, що кожного свербі спостерігався у 38% хворих ДМ. Слід відзначити, що наявність кожного свербі сприяє диференціальній діагностиці ДМ, оскільки ураження шкіри, також маючі місце при системній червоної волчанці, рідко супроводжуються цим симптомом. Важливо підкреслити, що симптоматика шкірних проявів носить особливу стійку характер, навіть при хорошій відповіді на лікування м'язового синдрому.

При ДМ також відзначають наступні системні прояви:

- вранню скованість;
- підвищену втомилюваність;
- анорексію;
- лихорадку, пов'язану з антисинтетазними антитілами, в частині анти-Jo-1;
- втрату ваги.

Суглобовий синдром розвивається у кожного четвертого пацієнта з ДМ у вигляді артралгій і/або артриту. Особливістю вказаного синдрому є симетричне ураження малих сугловів зап'ясть і кистей рук, а також колінних сугловів (в поєднанні з антисинтетазними антитілами). Маються спостереження про важку деформуючу некрозуючу артропатію, однак ерозивні зміни виявляють дуже рідко.

З боку шлунково-кишкового тракту можливо наявність дисфагії (затрудненого ковтання), одиофагії (хворобного ковтання), назальної регургітації рідини, рефлюкс-езофагіта, надуття живота, запору.

Ураження дихальної системи спостерігаються в 15-65% випадків ДМ і дуже різноманітні (табл. 1).

Таблиця 1. Ураження дихальної системи при ПМ/ДМ	
Синдроми	Клініко-інструментальна характеристика
М'язовий синдром Різної ступеня вираженості зустрічається у більшості пацієнтів	Ураження міжреберних допоміжних м'язів, високе стояння діафрагми призводять до різкому зменшенню екскурсії грудної клітки і зміні функції зовнішнього дихання по рестриктивному типу в 40% випадків
Пневмонія Найбільш часта форма легочного ураження, зустрічається в 29-54% випадків	Сполучене ураження м'язів глотки і верхньої третини стравоходу викликає аспірацію їжі і слини з наступним розвитком аспіраційної пневмонії. Також значущу етіологічну роль в виникненні пневмонії грають інфекційні збудники, які зустрічаються у 30% хворих ПМ/ДМ. Ризик розвитку пневмоній і труднощі при їх лікуванні зростають в зв'язі з вираженим імунідефіцитом пацієнтів з ПМ/ДП, обумовленим тривалим прийомом високих доз глюкокортикоїдів і імуносупресивної терапії
Гіповентиляційний синдром Виразена респіраторна недостатність розвивається в 7-8% випадків	Гіповентиляція – додатковий ризик розвитку пневмонії
Синдром фіброзуючого альвеоліта (СФА) Найбільш тяжке ураження легких при ПМ/ДМ зустрічається з частотою від 10 до 69% випадків	Зарубіжні автори називають інтерстиціальною хворобою легких (ИБЛ) СФА при ПМ/ДМ клінічно схожий з ідіопатическим фіброзуючим альвеолітом Targoff L.N. і соавт. виділили три форми СФА: 1. Ураження легких протікає по типу швидкопрогресуючого СФА (синдром Хаммана-Річа) Клінічно: гострий непродуктивний кашель, одышка в покое, лихорадка. На рентгенограмах – численні малихочагові затемнення і сітчаста деформація легочного малюнка. Таке перебіг порівняно швидко призводить до летального ісходу. Симптоми м'язового ураження можуть відходити на другий план 2. Розвивається повільне, дебютує одышкою при фізичній нарузі, в ряді випадків – непродуктивним кашлем. Може спостерігатися тахіпноз, аускультативно – крепітація в нижніх відділах легких. Рідко – розвиток легочного серця і симптом «барабанных палочек». Клінічні прояви ІБЛ можуть передісторіювати м'язовому ураженню, виникати одночасно з ним або розвиватися на фоні існуючого тяжкого міозита 3. Зміни виявляються тільки при рентгенологічному і функціональному дослідженні легких у пацієнтів без вираженої клінічної легочної симптоматики

ДМ, високий рівень креатинфосфокінази (КФК). Радикальне видалення злоякісної пухлики призводить до регресії або повного зникнення симптомів паранеопластичного ДМ, в тому числі виниклого до появи ознак неопластичного процесу. В випадку розвитку метастазів або при рецидиві пухлики симптоми ДМ рецидивують або посилюються.

Виділяють ДМ, індукований прийомом ряду препаратів. В більшості випадків етіологія ДМ залишається невідомою. В той же час у незначительної частини пацієнтів шкірні прояви можуть бути пов'язані з застосуванням лікарських засобів, серед яких гідроксимочевина, хінідин, нестероїдні протизапальні препарати, D-пеніцилламін, ізоніазид і інгібітори 3-гідрокси-3-метилглутарил-коензим А-редуктази (статины), антагоністи фактора некрозу пухлики і др. Відмічено, що силіконові грудні імпланти або ін'єкції колагену можуть ініціювати і загострювати перебіг ДМ.

Діагностика ДМ

Діагностическі критерії ДМ і ПМ були розроблені А. Bohan і J.B. Peter в 1975 г. і в наступному доповнені Tanimoto і соавт. (1995).

Діагностическі критерії ДМ/ПМ

Кожні критерії

Геліотропна сыпь (червоно-фіолетова набрята еритема на верхніх кінцівках)

Симптом Готтрона (червоно-фіолетова кератическа атрофіческа еритема над розгибальними поверхностями сугловів пальців)

Еритема розгибальної поверхності сугловів (приподнята червоно-фіолетова еритема над ліктями і колінами)

Критерії ПМ

Проксимальна м'язова слабкість (верхні або нижні кінцівки і туловище)

Повищення рівня сировоточної КФК або алдолази

М'язова біль (пальпаторна або спонтанна)

Міогенні зміни на електроміографії – ЕМГ (коротка тривалість, поліфазні потенціали моторних одиниць з спонтанними фібриляційними потенціалами)

Позитивні анти-Jo-1 (гістидил-тРНК-синтетаза) антитіла

Недеструктивний артрит або артралгії

Системні запальні ознаки (лихорадка >37°C в підмишечній області, збільшення рівня С-реактивного білка в сировотці крові або СОЕ більше 20 мм/ч)

Морфологічне підтвердження м'язового запалення (запальна інфільтрація скелетних м'язів з дегенерацією або некрозом, активний фагоцитоз, активна регенерація)

Для постановки діагнозу ДМ необхідно поєднання хоча б одного з шкірних критеріїв з чотирма критеріями ПМ (чутливість 98,9%, специфічність 95,2%).

Додаткові дослідження. Перелік первинних досліджень залежить від наявності у пацієнтів шкірних проявів, м'язових симптомів або їх поєднання. У хворих з клінічними ознаками аміотрофіческого ДМ (класическими шкірними проявами) необхідно провести ряд досліджень, що виключать ідіопатическе ураження м'язів. З цією метою показано визначення вмісту КФК в сировотці крові, виконання ЕМГ, біопсії м'язів і магнітно-резонансної томографії (МРТ). Пацієнтів з класическим або аміотрофіческим ДМ слід ретельно обстежити для виключення онкологіческих захворювань і іншої патології, в частині ІБЛ.

Рекомендується проведення наступних досліджень:

- Для підтвердження діагнозу ДМ:
 - визначення КФК і алдолази в сировотці крові;
 - ігольчаста ЕМГ;
 - біопсія м'язів;

- биопсия кожи;
- определение антинуклеарных (ANA) и миозитспецифических антител;
- МРТ мышц.
- Скрининг патологии органов и систем при ДМ и определение прогноза предполагают проведение:
 - электрокардиографии;
 - эхокардиографии;
 - рентгенографии грудной клетки;
 - компьютерной томографии высокого разрешения грудной клетки;
 - оценки глотания с применением видеорентгеноскопии с контрастированием барием.
- Для выявления злокачественных опухолей рекомендуются:
 - клинический анализ крови, определение ферритина в сыворотке крови, скрининг биохимических показателей крови;
 - клинический анализ мочи;
 - анализ кала на скрытую кровь;
 - женщинам — маммография и ультразвуковое исследование (УЗИ) органов малого таза;
 - у мужчин — определение простатического специфического антигена;
 - компьютерная томография грудной клетки, брюшной полости и органов малого таза;
 - другие исследования (в частности эзофагогастродуоденоскопия) при наличии соответствующей симптоматики.

Лабораторные тесты

Выявление повышенного содержания мышечных ферментов в сыворотке крови (в частности КФК, альдолазы, лактатдегидрогеназы) способствует диагностике ДМ, причем увеличение уровня КФК может быть значительно выраженным (до 50 раз по сравнению с нормальными значениями). В то же время содержание КФК в сыворотке крови может быть незначительно повышенным или даже нормальным. Как правило, уровни аспартат- и аланинаминотрансферазы также возрастают.

Дополнительную информацию можно получить при определении аутоантител (табл. 2).

Миозитспецифические антитела имеют высокую специфичность, но низкую чувствительность в отношении диагностики и прогнозирования течения ПМ/ДМ. Частота обнаружения антител к Jo-1 при ПМ/ДМ составляет 11-20%, другим аминокислотсинтетазам т-РНК — 1-3%, SRP — 4%, Mi-2 — 4-14%. Тестирование антител к Jo-1 полезно для диагностики ПМ/ДМ с наличием антисинтетазного синдрома, который характеризуется острым началом миозита, интерстициальным поражением легких, лихорадкой, артритом, феноменом Рейно и изменением кожи кистей по типу «рука механика». Антитела к SRP

обнаруживаются только при ПМ, ассоциирующемся с острым началом заболевания, тяжелым течением миозита, кардиомиопатией и плохим ответом на терапию глюкокортикоидами. Определение антител к Mi-2 целесообразно проводить для диагностики классического стероидчувствительного ДМ с благоприятным прогнозом и низкой частотой развития опухолевого миозита. Антитела к PM-Scl ассоциируются с субтипом других заболеваний соединительной ткани, включающих признаки системной склеродермии, ПМ и поражение почек. Антитела к KJ выявляют при миозите, феномене Рейно и интерстициальном поражении легких.

Среди других исследований в диагностическом комплексе обследования пациента с подозрением на ДМ следует отметить ЭМГ, которая позволяет выявить миозит в 70-90% случаев. С помощью ЭМГ обнаруживают снижение амплитуды и уменьшение продолжительности биопотенциалов пораженных мышц, полифазность, иногда — спонтанную активность по типу фибрилляции, псевдомиотонические нарушения и др. В то же время данные ЭМГ не являются строго специфичными для ДМ, могут изменяться в течение заболевания и сами по себе не позволяют дифференцировать это заболевание от ряда других миопатий, но в сочетании с клиническими данными и результатами других исследований широко используются для диагностики ДМ. Предпочтительно проведение игольчатой ЭМГ. Подчеркивается значение отдельных признаков как для подтверждения собственно поражения мышц, так и для уточнения его характера. Так, полифазность потенциалов наряду с другими миогенными признаками является аргументом в пользу миозитного процесса; при этом в количественном отношении бифазные комплексы преобладают над трехфазными.

Биопсия мышц. Наиболее важной гистологической находкой в дебюте заболевания являются выраженные изменения воспалительного характера с отеком мышечной ткани. С помощью электронной микроскопии выявляют типичные изменения мышечных волокон с разрывом сарколеммы, нарушением структуры, порядка расположения миофибрилл, лизис, иногда тотальный некроз с инфильтрацией фагоцитами и пролиферацией фосфолипидных мембран в сферомембранозных тельцах, признаки регенерации и новообразования миофибрилл. В последующем, особенно в случаях резистентности к терапии, обнаруживаются дегенеративные изменения с жировым замещением мышечной ткани. При затяжном течении заболевания наблюдаются атрофия мышц, но такие изменения являются неспецифичными. Реже в мышцах определяется кальциноз.

Таким образом, гистоморфологическое исследование биоптатов мышц можно рассматривать в качестве дополнительного метода диагностики, подтверждающего диагноз идиопатических воспалительных миопатий, однако отсутствие воспалительных изменений в мышцах не противоречит наличию указанного процесса в связи с очаговым характером и неравномерностью распределения патологических изменений в пределах одной мышцы.

Для миозита характерен отек пораженных мышц. С помощью УЗИ определяют повышение эхогенности мышц и изменения нормальной архитектоники их фасций и межмышечных перегородок. Кроме того, этот метод позволяет выявить подкожные кальцинаты.

В последние годы в диагностике ДМ зарубежные исследователи начали использовать МРТ. С помощью данного метода возможна ранняя диагностика ДМ за счет обнаружения отека мышечной ткани до появления клинических признаков ее поражения, когда очевидно повреждение кожных покровов без вовлечения мышц (рис.). Также отек мышечной ткани является индикатором активности заболевания. Кроме того, МРТ позволяет не только оценить структурные изменения мягких тканей конечностей, но и отличить активный воспалительный процесс в мышцах от мышечной атрофии с жировым замещением. Это способствует как правильности постановки диагноза (в дебюте болезни), так и уточнению стадии заболевания для выбора дальнейшей тактики лечения. Некоторые авторы считают МРТ-исследование более точным, чем определение уровня КФК в сыворотке крови, в то время как УЗИ и компьютерная томография значительно менее чувствительны при выявлении признаков отека мышц. Более того, благодаря МРТ можно выбрать более точную локализацию для диагностической биопсии по сравнению с ЭМГ, и это позволяет избежать взятия для биопсии участков непораженных мышц, поскольку мышечное воспаление при идиопатических воспалительных миопатиях имеет пятнистый характер. Важно подчеркнуть возможность повторения исследования в динамике лечения.

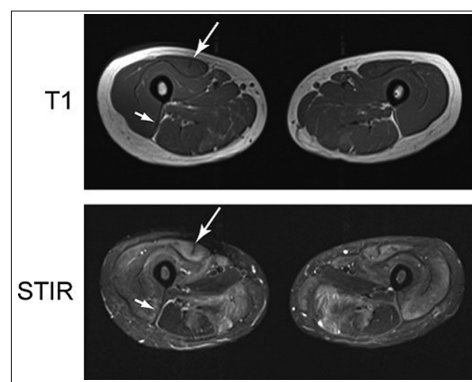


Рис. МРТ бедра пациента с ДМ.

В режиме T1-взвешенные изображения: яркая жировая ткань с мышцами темного цвета. В STIR-режиме здоровые мышцы темного цвета, а участки воспаленных мышц — яркие. Длинная стрелка указывает на воспаление правой прямой мышцы бедра; короткая стрелка направлена на бицепс правого бедра: яркий ободок вокруг этой мышцы соответствует фасциальному воспалению с неизмененной мышечной структурой (Mammen A.L., 2010)

Клинический случай

Больная Т., 46 лет, поступила в ревматологическое отделение городской больницы № 28 г. Харькова в январе 2013 года с жалобами на боли и слабость в проксимальных мышцах верхних и нижних конечностей, ограничение движений, затруднение самообслуживания, одышку при незначительной физической нагрузке, общую слабость.

Из анамнеза известно, что заболела в сентябре 2012 года, когда появились боли в суставах, затем в проксимальных мышцах верхних и нижних конечностей, а также ограничение движений, выраженная общая слабость. Лечилась амбулаторно у терапевта и невропатолога; диагноз: остеохондроз позвоночника. В январе 2013 года для уточнения диагноза была госпитализирована в терапевтическое отделение больницы, где выявлены патологические изменения при ЭМГ, повышение содержания КФК в сыворотке крови, в связи с чем для дальнейшего лечения переведена в ревматологическое отделение.

При поступлении общее состояние средней тяжести, сознание ясное, питание достаточное, кожа и слизистые обычной окраски, лимфоузлы и щитовидная железа не увеличены, грудные железы без уплотнений. Кожные проявления: эритематозная сыпь над разгибательными поверхностями коленных, локтевых и пястно-фаланговых суставов кисти (симптом Готтрона). Высыпания на лице: неяркая периорбитальная лиловая эритема — гелиотропная сыпь. Миопатический синдром: определяется умеренная болезненность при пальпации мышц проксимальных отделов верхних и нижних конечностей, снижена сила мышц проксимальных отделов конечностей — 2-3 балла. Передвигается с трудом, присаживается и встает с посторонней помощью. Суставы внешне не изменены, движения в полном объеме. Частота дыхания 17 в минуту. Перкуторно над легкими ясный легочный звук. Аускультативно в легких жесткое дыхание. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Деятельность сердца ритмичная, тоны звучные. ЧСС=Пс=100 уд/мин, АД 130/80 мм рт. ст. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги по правой срединно-ключичной линии, безболезненная, селезенка не увеличена. Периферических отеков нет.

Данные дополнительных методов исследования. В крови при поступлении: эритроциты $4,4 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 128 г/л, ЦП — 0,87, лейкоциты $8,1 \times 10^9/л$, эозинофилы 1%, палочкоядерные 2%, сегментоядерные 67%, лимфоциты 23%, моноциты 7%, СОЭ 23 мм/ч; общий белок 70 г/л, аланинаминотрансфераза 27, аспартатаминотрансфераза 32 Е/л, сиаловые кислоты 170 ЕД, мочевины 5,4 ммоль/л, креатинин 0,052 ммоль/л, глюкоза крови 5,1 ммоль/л. СРБ отрицательный; КФК 0,78 мКАТ/л (N до 0,33). Игольчатая ЭМГ: полученные данные свидетельствуют в пользу мышечного поражения (признаки текущего воспалительного процесса) и аксональной моторной полиневропатии, вероятнее, за счет основного заболевания. На ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 104 уд/мин. При эхокардиографии и УЗИ органов брюшной полости патология не выявлена.

С учетом перечисленных данных был поставлен клинический диагноз: идиопатический дерматомиозит, активность I ст., хроническое течение, с поражением кожи (параорбитальный отек, синдром Готтрона), проксимальных мышц верхних и нижних конечностей, функциональная недостаточность II-III ст.

На фоне проводимой терапии (патогенетическая терапия метилпреднизолон 48 мг/сут, метотрексат 7,5 мг/нед, фолиевая кислота 5 мг/нед, пантопрозол 20 мг/сут, витамины группы В) состояние пациентки улучшилось. Уменьшилась слабость в проксимальных мышцах конечностей. Купировался кожный синдром. Нормализовался уровень ферментов мышечного распада в сыворотке крови. Выписана на амбулаторное лечение у ревматолога по месту жительства.

Комментарий

В представленном клиническом случае заболевание дебютировало с мышечной слабости, но даже при появлении суставного синдрома пациентка не была направлена к ревматологу — это значит, что на начальных этапах обследования ревматологический диагноз не предполагался. На амбулаторно-поликлиническом этапе лабораторно-инструментальное обследование, позволяющее осуществить дифференциальную диагностику указанных симптомов, выполнено не в полном объеме, что и привело к позднему выявлению заболевания. Объяснением такой ситуации может служить низкая распространенность ДМ и отсутствие настороженности относительно этой патологии. В то же время проведение расширенного клинико-лабораторного исследования при первичной диагностике заболевания позволяет своевременно установить наличие ДМ или с этой целью направить пациента к ревматологу. Следует подчеркнуть важность ранней диагностики указанной патологии, поскольку в ряде случаев ДМ предшествует или ассоциируется с онкологическими заболеваниями, что имеет особое значение в отношении дальнейшего прогноза пациентов.

Список литературы находится в редакции.



Таблица 2. Миозитспецифические антитела и их диагностическая чувствительность		
Аутоантитела	Аутоантигены	Клинический фенотип
Антисинтетазные антитела: Анти-Jo-1 Анти-PL-7 Анти-PL-12 Анти-EJ Анти-OJ Анти-KS Анти-Ha Анти-Zo	Внутрицитоплазматический синтез белка Гистидил-тРНК-синтетаза Треонил-тРНК-синтетаза Аланил-тРНК-синтетаза Глицил-тРНК-синтетаза Изолейцин-тРНК-синтетаза Аспарагинил-тРНК-синтетаза Тирозил-тРНК-синтетаза Фенилаланил-тРНК-синтетаза	АСС: Миозит Поражение кожи ладоней: «рука механика» Папулы Готтрона Симметричный неэрозивный артрит Лихорадка В клинической картине может доминировать ИБЛ
Анти-SRP	SRP — внутрицитоплазматическая трансляция белка (комплекс из 6 полипептидов и рибонуклеопротеида 7SLRNA)	Острое начало некротизирующей миопатии (выраженная слабость, высокий уровень КФК)
Анти-Mi-2	Транскрипция хеликазы (компоненты комплекса NuRD)	ДМ у взрослых и ЮДМ: (типичные кожные изменения: «декольте», «шаль», эритема Готтрона; легкая степень миопатии; хороший ответ на глюкокортикоиды)
Анти-p155/140	Фактор-посредник транскрипции TIF1-γ (p155) + клеточная дифференциация	МАО у взрослых с ДМ; типичные кожные изменения ДМ у взрослых и ЮДМ
Анти-p140	NXP-2 — ядерной транскрипции + метаболизм РНК	ЮДМ с кальцинозом
Анти-SAE	SAE — посттрансляционная модификация (включая факторы транскрипции)	ДМ у взрослых; может начинаться с АДМ
Анти-CADM-140	Внутрицитоплазматическая MDA5 — присуща иммунному ответу при вирусных инфекциях	АДМ: быстро прогрессирующая интерстициальная пневмония

Сокращения: АДМ — амиопатический ДМ; АСС — антисинтетазный синдром; МАО — миозит, ассоциированный с опухолями; ИД — нет данных; РНК — рибонуклеиновая кислота; MDA5 — ген 5, ассоциированный с дифференцировкой меланомы; NuRD — деацетилирование гистонов и ремоделирование нуклеосом; NXP-2 — белок ядерного матрикса NXP-2; RNP — рибонуклеопротеин; SAE — убиквитин-активирующий фермент; SRP — частицы сигнального распознавания; TIF1-γ (transcriptional intermediary factor 1-gamma) — фактор 1-γ посредник транскрипции