



Клинический случай дерматомиозита у пациентки с истинной полицитемией и постполицитемическим миелофиброзом

Е.В. Захарова^{1,2✉}, Т.А. Макарова¹, И.М. Кораблина³, С.Л. Воробьев³, О.А. Воробьева³

¹ ГБУЗ «Московский многопрофильный научно-клинический центр им. С.П. Боткина» ДЗМ, Москва, Россия;

² ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия;

³ ООО «Национальный центр клинической морфологической диагностики», Санкт-Петербург, Россия

✉ helena.zakharova@gmail.com

Аннотация

Полимйозит и дерматомиозит относятся к группе идиопатических воспалительных миопатий и характеризуются проксимальной мышечной слабостью и воспалительными изменениями мышечной ткани; при дерматомиозите, кроме того, наблюдаются различные поражения кожи. Лабораторные признаки включают в первую очередь повышение уровня мышечных ферментов, у большинства пациентов выявляются аутоантитела, как миозит-специфичные и миозит-ассоциированные, так и антиядерные. Хорошо известна ассоциация дерматомиозита/полимиозита со злокачественными новообразованиями, в основном с аденокарциномами, реже наблюдается ассоциация с гемобластомами – неходжкинскими лимфомами, миелодиспластическим синдромом и первичным миелофиброзом. В литературе имеется всего одно описание дерматомиозита, ассоциированного с истинной полицитемией и постполицитемическим миелофиброзом; мы приводим собственное наблюдение пациентки с длительным течением истинной полицитемии, постполицитемическим миелофиброзом и дерматомиозитом и обсуждаем трудности дифференциальной диагностики миопатии.

Ключевые слова: миопатия, биопсия, миелопролиферативные заболевания.

Для цитирования: Захарова Е.В., Макарова Т.А., Кораблина И.М., Воробьев С.Л., Воробьева О.А. Клинический случай дерматомиозита у пациентки с истинной полицитемией и постполицитемическим миелофиброзом. *Клинический разбор в общей медицине*. 2026; 7 (1): 21–26. DOI: 10.47407/kr2026.7.1.00746

Clinical case of dermatomyositis in a patient with polycythemia vera and postpolychytemic myelofibrosis

Elena V. Zakharova^{1,2✉}, Tatyana A. Makarova¹, Inna M. Korablina³, Sergey L. Vorobyev³, Olga A. Vorobyeva³

¹ Botkin Hospital, Moscow, Russia;

² Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, Russia;

³ National Centre of Clinical Pathology Diagnostics LLC, Saint-Petersburg, Russia

✉ helena.zakharova@gmail.com

Abstract

Polymyositis and dermatomyositis belong to the group of inflammatory myopathies, presenting with proximal muscular weakness and inflammatory changes of the muscles; dermatomyositis in addition characterized by different types of skin rash. Laboratory findings include elevated muscle enzymes levels, most of patients have myositis specific or myositis associated autoantibodies, or non-specific antinuclear antibodies. Association of dermatomyositis/polymyositis and cancer, mostly adenocarcinomas, is well established, while association with blood malignancies, such as non-Hodgkin lymphomas, myelodysplastic syndrome or primary myelofibrosis is much rarer. We found just a single case of dermatomyositis, associated with polycythemia vera and postpolychytemic myelofibrosis. Hereby we present a second to our knowledge case of a patient with polycythemia vera, postpolychytemic myelofibrosis and dermatomyositis, and discuss the difficulties of myopathy differential diagnostics.

Keywords: myopathy, biopsy, myeloproliferative disorders.

For citation: Zakharova E.V., Makarova T.A., Korablina I.M., Vorobyev S.L., Vorobyeva O.A. Clinical case of dermatomyositis in a patient with polycythemia vera and postpolychytemic myelofibrosis. *Clinical review for general practice*. 2026; 7 (1): 21–26 (In Russ.).

DOI: 10.47407/kr2026.7.1.00746

Введение

Полимйозит (ПМ) и дерматомиозит (ДМ) относятся к группе идиопатических воспалительных миопатий и характеризуются проксимальной мышечной слабостью и воспалительными изменениями мышечной ткани. При ДМ, кроме того, наблюдаются различные кожные проявления; патогномоничными являются папулы Готторна, чаще всего располагающиеся на разгибательных поверхностях суставов пальцев, и гелиотропная сыпь на коже век [1, 2]. Лабораторные признаки ПМ/ДМ включают в первую очередь повышение уровня креатинфос-

фокиназы (КФК), а также лактатдегидрогеназы (ЛДГ), аспаратаминотрансферазы (АСТ) и аланинаминотрансферазы (АЛТ). У большинства пациентов выявляются различные аутоантитела, причем не только миозит-ассоциированные и миозит-специфичные, характерные для идиопатического ПМ, но и антиядерные антитела (АНА) [3, 4]. При отсутствии значительного повышения уровня КФК диагноз ПМ/ДМ может быть подтвержден с помощью электромиографии (ЭМГ), позволяющей исключить повреждение моторных нейронов и подтвердить генерализованную миопатию; с помощью

магнитно-резонансной томографии (МРТ), позволяющей обнаружить отек, атрофию и кальцификацию мышечной ткани, или с помощью биопсии мышц, позволяющей выявить некрозы мышечных волокон, их дегенерацию и регенерацию, а также инфильтраты воспалительных клеток [5, 6].

Дифференциальная диагностика ПМ/ДМ включает множество состояний, в том числе амилоидную миопатию [7] и лекарственные миопатии с обширным списком препаратов, вызывающих как прямую миотоксичность, так и иммуноопосредованные миопатии [8]. Описаны также ДМ-подобные высыпания на коже, вызванные применением гидроксикарбамида (ГКМ) [9, 10].

Ассоциация ПМ и особенно ДМ со злокачественными новообразованиями, в первую очередь с аденокарциномами, хорошо известна, пациенты с впервые диагностированным ПМ/ДМ подлежат скринингу на выявление злокачественных новообразований [11–13]. Ассоциация ПМ/ДМ с гемобластомами: неходжкинскими лимфомами, миелодиспластическим синдромом и первичным миелофиброзом (МФ) – наблюдается существенно реже [14–17]. Нам удалось найти единственное описание ДМ, ассоциированного с истинной полицитемией и постполицитемическим МФ [18]. Приводим собственное наблюдение – клинический случай ДМ у пациентки с постполицитемическим МФ, длительно получавшей терапию ГКМ.

Клинический случай

Пациентка 1949 г.р. *Анамнез*: длительное время страдала артериальной гипертензией с максимальным повышением артериального давления до 160/100 мм рт. ст., гипотензивные препараты принимала ситуационно.

В 2008 г. появились носовые кровотечения, выявлены эритроцитоз, тромбоцитоз, обследована гематологом по месту жительства, диагностирована истин-

ная полицитемия, проводились эксфузии крови, в дальнейшем постоянно получала лечение ГКМ и, временно, интерфероном альфа.

С 2018 г. беспокоили боли в мышцах нижних конечностей, самостоятельно принимала нестероидные противовоспалительные препараты с временным эффектом, не обследовалась.

В начале 2023 г. появились слабость мышц верхних и нижних конечностей, значительно ограничивавшая способность к самостоятельному передвижению, и язвочки на коже дистальных фаланг первых двух пальцев обеих стоп.

Осмотрена неврологом, диагностирован проксимальный вялый тетрапарез, по данным МРТ поясничного отдела позвоночника выявлены дегенеративные изменения, протрузии межпозвонковых дисков L_{III}–S_I, гемангиома позвонка L_{II}. В течение последующих 20 мес пациентка неоднократно обследована как амбулаторно, так и в различных стационарах. Выявлялись тромбоцитоз при отсутствии эритроцитоза и лейкоцитоза, умеренное повышение уровня общей КФК, АСТ, АЛТ, ЛДГ, мочевой кислоты (см. таблицу) при нормальном уровне креатинина, мочевины и прочих показателей биохимического анализа крови. Обнаружено повышение уровня общего иммуноглобулина G (IgG), ревматоидного фактора (РФ), АНА и титра антинуклеарного фактора (АНФ) (см. таблицу). Уровень общих иммуноглобулинов А и М, антител к глиадину, к тканевой трансглутаминазе, к митохондриям, к цитоплазме нейтрофилов, к гломерулярной базальной мембране, миозит-специфичных антител, С-реактивного белка (СРБ) и антител к циклическому цитруллинированному пептиду – в пределах референсных значений; при повторном исследовании АНА (иммуноблот) – все показатели в пределах нормы. При электрофорезе белков сыворотки крови обнаружен М-градиент в гамма-зоне, выполнено

Лабораторные отклонения, выявленные за период 2023–2024 гг. <i>Laboratory parameter alterations reported in 2023–2024</i>				
Показатель	Март – май 2023 г.	Июнь – июль 2024 г.	Август – октябрь 2024 г.	Ноябрь 2024 г.
СПУ, г/сут (норма 0–0,15)	–	0	1,8	0,144
ТР, ×10 ⁹ /л (норма 150–400)	–	387	726	687
МК, мкмоль/л (норма 150–350)	–	433	609	439
КФК общая, Ед/л (норма 24–170)	376	427	516	107
АСТ, Ед/л (норма 8–48)	–	84	79	62
АЛТ, Ед/л (норма 7–45)	–	77	92	64
ЛДГ, Ед/л (норма 135–214)	–	449	414	324
ОБ, г/л (норма 65–85)	84	–	86	86
Гамма-глобулин, % (норма 12–22)	–	–	–	34
Общий IgG, г/л (норма 7,0–16,0)	27,1	–	30,2	24,8
РФ, МЕ/мл (норма до 14)	–	24,7	8,5	3,5
АНФ, титр (норма <1:160)	1:1280	1:640	–	–
АНА, Ед/мл (норма 0,0–1,0)	1,7	–	0,2	–
Миоглобин, мкг/л (норма 12–76)	–	–	–	159
Примечание. СПУ – суточная протеинурия, ТР – тромбоциты, МК – мочевая кислота, ОБ – общий белок сыворотки крови.				

иммунохимическое исследование сыворотки крови, выявлен низкоуровневый моноклональный IgG kappa (IgGκ).

Проведена гастродуоденоскопия с биопсией двенадцатиперстной кишки на целиакию, при гистологическом исследовании признаков, характерных для целиакии, не найдено. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости обнаружены гепатоспленомегалия, расширение селезеночной и воротной вен, увеличение абдоминальных лимфатических узлов. Выполнена трепанобиопсия костного мозга с иммуногистохимическим исследованием, морфологическая картина соответствовала постполицидемическому миелофиброзу с наличием реактивных лимфоидных агрегатов и реактивного плазмоцитоза. При молекулярно-генетическом исследовании обнаружена характерная для истинной полицитемии соматическая мутация V617F в экзоне 14 гена *JAK2*.

Комплексная ЭМГ-диагностика (стимуляционная, игольчатая) выявила первично-мышечные изменения с умеренной активностью процесса. По данным МРТ мышц нижних конечностей выявлено фиброзно-адипозное замещение в задней группе мышц бедер. Выполнена биопсия дельтовидной мышцы, при гистологическом исследовании выявлены очагово-воспалительная инфильтрация и очаги отложения амилоида; признаков немалиновой миопатии не обнаружено. Проведено эндоскопическое исследование тонкой и толстой кишки с мультифокальной биопсией на амилоид, при гистологическом исследовании в подслизистом слое тонкой кишки – единичные сосуды с утолщенной стенкой за счет гомогенного эозинофильного материала без подтверждения его принадлежности к амилоиду и фиброз собственной пластинки; в толстой кишке патологии не обнаружено.

Наблюдалась гематологом и неврологом по месту жительства, получала ГКМ, аспирин, аллопуринол, гепатопротекторы, нейрометаболические препараты. Дефекты кожи пальцев стоп постепенно эпителизировались, несколько уменьшилась мышечная слабость.

Осенью 2024 г. пациентка консультирована ревматологом; учитывая постепенное начало заболевания, низкие значения СРБ и КФК, наличие моноклональной секреции и результаты биопсии дельтовидной мышцы, наличие аутоиммунной воспалительной миопатии маловероятно, поражение мышц целесообразно рассматривать в рамках амилоидной миопатии.

В связи с выявлением протеинурии (см. таблицу) пациентка консультирована нефрологом в ММНКЦ им. С.П. Боткина, госпитализирована в нефрологическое отделение с направительным диагнозом: амилоидоз с поражением почек, мышц и кожи.

При поступлении предъявляла жалобы на слабость мышц верхних и нижних конечностей. При осмотре обращали на себя внимание багрово-синюшный цвет кожи стоп и снижение силы и тонуса мышц нижних конечностей; при глубокой пальпации живота нижний полюс селезенки выступал на 2 см из-под края правой

реберной дуги. В остальном физикальное обследование без особенностей, артериальное давление 140/90 мм рт. ст. вне приема гипотензивных препаратов.

Проведено обследование: протеинурия минимальная, умеренный тромбоцитоз (см. таблицу) при скудном мочевом осадке и отсутствии эритроцитоза и лейкоцитоза; повышение уровней МК, АСТ, АЛТ, ЛДГ, миоглобина, общего белка крови, гамма-глобулинов и общего IgG (см. таблицу) при нормальном уровне креатинина, мочевины, гамма-глутамилтрансферазы и остальных показателей биохимического анализа крови и отсутствии М-градиента; СРБ, РФ, антитела к ДНК, С3- и С4-компоненты комплемента – в пределах референсных значений; при иммунохимическом исследовании сыворотки крови моноклональной секреции не обнаружено. Уровень натрийуретического пептида (NT-proBNP) в норме, эхокардиография не выявила признаков рестриктивной кардиопатии. Биопсия подкожной жировой клетчатки на амилоид – обнаружены отложения амилоида.

Консультация гематолога: диагноз истинной полицитемии и постполицидемического МФ сомнений не вызывает, однако, учитывая нормальное число эритроцитов и умеренную тромбоцитемию, объяснить неврологическую симптоматику, цианоз стоп и ранее имевшиеся язвочки на коже стоп за счет миелопролиферативного заболевания не представляется возможным.

Дополнительное исследование всего гистологического материала выполнено в Национальном центре клинической морфологической диагностики. В поперечно-полосатой мышечной ткани выявлена распространенная воспалительная инфильтрация мышечных волокон, представленная лимфоцитами и плазматическими клетками (рис. 1), сопровождающаяся очаговым миоцитоллизом в участках наибольшего скопления клеток воспаления. Примечателен феномен «выпадения» мышечного волокна, проявляющийся его истончением, дегенерацией, вакуолизацией и изменением тинкториальных свойств (рис. 2, 3). Гистологическая картина соответствует полимиозиту с выраженным воспалительным компонентом. Признаки васкулита и амилоидоза отсутствуют.

Гистологическая картина поражения костного мозга характерна для хронического миелопролиферативного заболевания (ХМПЗ) со степенью выраженности ретикулинового фиброза II–III. Дополнительное гистологическое исследование установило поверхностный дуоденит со слабым атрофическим компонентом. В материале биопсии подкожной жировой клетчатки патологические изменения не выявлены. Для всех вышеперечисленных исследованных локализаций была выполнена окраска конго красным с последующим исследованием срезов в поляризованном свете и флуоресцентным исследованием с использованием красного фильтра Texas Red. Признаков отложения амилоида не выявлено.

Итог госпитализации: диагноз амилоидоза снят, диагноз истинной полицитемии с постполицидемиче-

Рис. 1. Световая микроскопия. Биопсия скелетной (поперечно-полосатой) мышечной ткани: а-в – распространенная воспалительная инфильтрация мышечных волокон, представленная лимфоцитами и плазматическими клетками. Окраска гематоксилином и эозином; ув. 100.

Fig. 1. Light microscopy. Skeletal (striated) muscle tissue biopsy: a), b), and c) extensive inflammatory cell infiltration in muscle fibers represented by lymphocytes and plasma cells. Hematoxylin and eosin stain; 100x magnification.

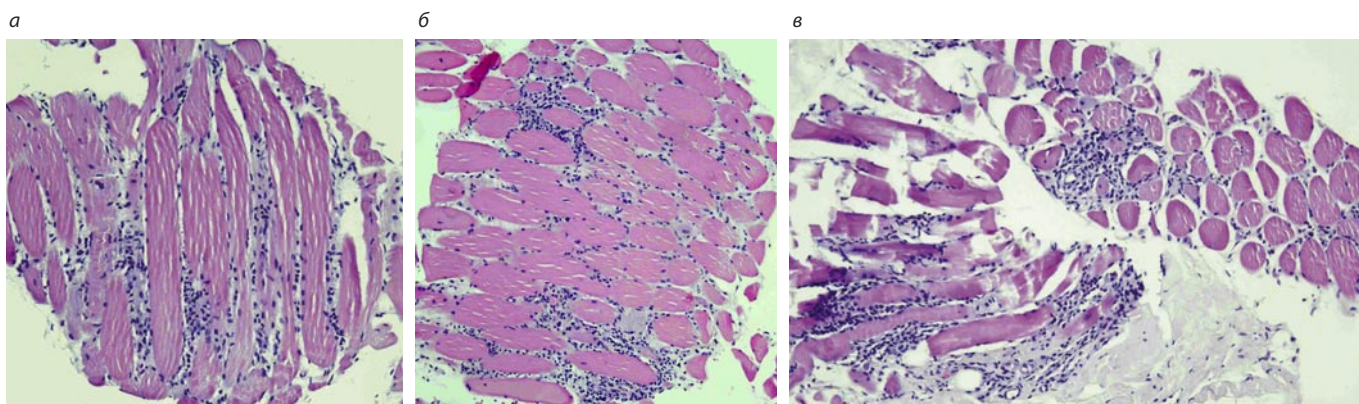


Рис. 2. Световая микроскопия. Биопсия скелетной (поперечно-полосатой) мышечной ткани: а – мультифокальный миоцитоллиз в участках скопления воспалительной инфильтрации. Окраска гематоксилином и эозином; ув. 200; б, в – визуальное «выпадение» мышечного волокна с его истончением, дегенерацией, вакуолизацией и базофилией (изменением его тинкториальных свойств). Окраска гематоксилином и эозином; ув. 400.

Fig. 2. Light microscopy. Skeletal (striated) muscle tissue biopsy: a) multifocal myocytolysis in the areas of inflammatory cell infiltration accumulation участка; hematoxylin and eosin stain; 200x magnification; b) and c) muscle fiber "loss" and thinning, degeneration, vacuolization, and basophilia (alteration of its tinctorial properties) on visual inspection; hematoxylin and eosin stain; 400x magnification.

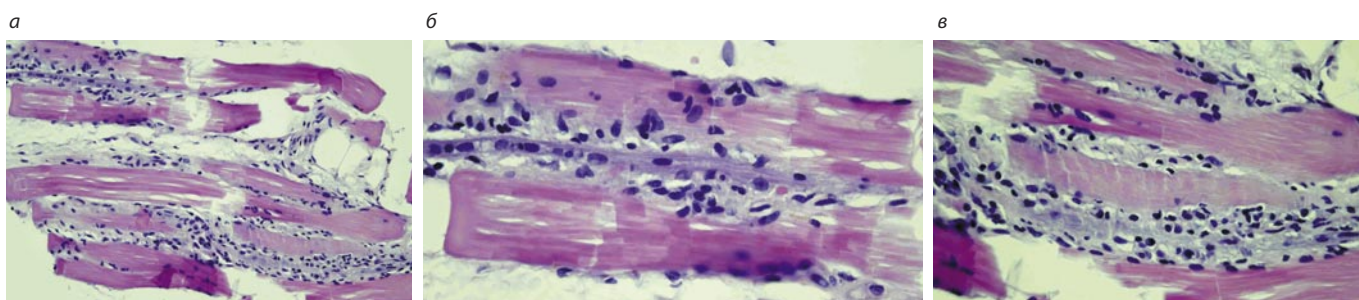
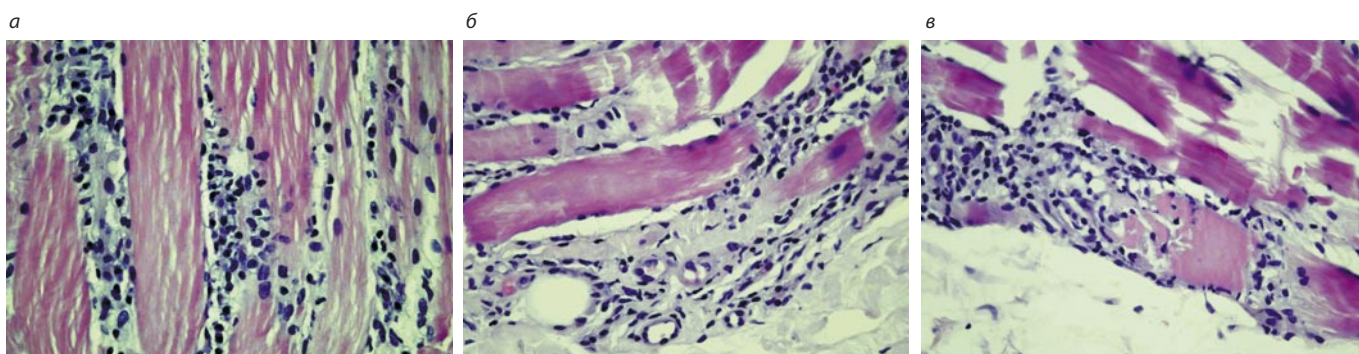


Рис. 2. Световая микроскопия. Биопсия скелетной (поперечно-полосатой) мышечной ткани: а – мультифокальный миоцитоллиз в участках скопления воспалительной инфильтрации. Окраска гематоксилином и эозином; ув. 200; б, в – визуальное «выпадение» мышечного волокна с его истончением, дегенерацией, вакуолизацией и базофилией (изменением его тинкториальных свойств). Окраска гематоксилином и эозином; ув. 400.

Fig. 2. Light microscopy. Skeletal (striated) muscle tissue biopsy: a) multifocal myocytolysis in the areas of inflammatory cell infiltration accumulation участка; hematoxylin and eosin stain; 200x magnification; b) and c) muscle fiber "loss" and thinning, degeneration, vacuolization, and basophilia (alteration of its tinctorial properties) on visual inspection; hematoxylin and eosin stain; 400x magnification.



ским фиброзом, установленный ранее, дополнительно подтвержден. Клинико-лабораторная симптоматика в виде мышечной слабости, язвочек на коже пальцев ног, повышения уровней КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ и АНФ, послу-

жившая поводом к ранее проведенному обследованию, укладывается в картину дерматомиозита, диагноз подтвержден данными ЭМГ, МРТ и биопсии дельтовидной мышцы. Рекомендованы консультация гематолога по

месту жительства для решения вопроса об отмене ГКМ и назначении ингибитора рецептора *JAK2* и консультация ревматолога по месту жительства для решения вопроса о терапии глюкокортикоидами, азатиоприном и иммуноглобулином человека.

Обсуждение

Диагноз ПМ/ДМ базируется на сочетании характерных клинических и лабораторных признаков: проксимальной мышечной слабости, кожных проявлений и повышения уровней КФК и других мышечных ферментов; лишь при отсутствии значимого повышения КФК для подтверждения диагноза может потребоваться проведение ЭМГ, МРТ мышц и биопсии мышечной ткани [1–6]. У нашей пациентки присутствовала проксимальная мышечная слабость, имелись язвочки на коже пальцев стоп и выявлялось повышение уровней мышечных ферментов. Однако это повышение было умеренным, и диагноз воспалительной миопатии был отвергнут, несмотря на то что по данным ЭМГ обнаружены первично-мышечные изменения, а при МРТ мышц нижних конечностей выявлено фиброзно-адипозное замещение в задней группе мышц бедер.

В ходе диагностического поиска исключалась целиакия, при которой описана ассоциация с герпетиформным и атопическим дерматитом и могут наблюдаться периферическая невропатия и атаксия [19]; диагноз целиакии был снят на основании отсутствия характерных гистологических признаков по данным биопсии двенадцатиперстной кишки. Диагноз ХМПЗ был подтвержден результатами генетического обследования, выявившего характерную для истинной полицитемии мутацию в гене *JAK2*, и данными трепанобиопсии костного мозга, продемонстрировавшей картину постполицитемического МФ, однако, с учетом умеренной тромбоцитемии и отсутствия эритроцитоза к моменту появления симптомов миопатии и изменений кожи, их причинно-следственная связь с ХМПЗ не была установлена.

Вместе с тем при первичном гистологическом исследовании биоптата дельтовидной мышцы были выявлены очагово-воспалительная инфильтрация, оставшаяся без внимания, и очаги отложения амилоида, что, в совокупности с моноклональной секрецией IgGκ и появлением умеренной протеинурии, заставило заподозрить AL-амилоидоз и расценивать миопатию как амилоидную. Следует отметить, что случаи AL-амилоидоза с развитием амилоидной миопатии, ошибочно интерпретированной как полимиозит, описаны в литературе [7], однако у нашей пациентки тип амилоида в биоптатах дельтовидной мышцы и подкожной жировой клетчатки не был установлен, методы, использованные для подтверждения принадлежности выявленных изменений к амилоиду, в документации не указаны, а принадлежность гомогенного эозинфильного материала в подслизистом слое тонкой кишки к амилоиду не подтверждена.

В литературе описаны немногочисленные случаи сочетания ХМПЗ и AL-амилоидоза [20], а также единич-

ные случаи развития AA-амилоидоза у пациентов с ХМПЗ [21], и возможность такой ассоциации нами не исключалась. Но у нашей пациентки уровень СРБ ни разу не был повышен за весь период наблюдения, что делает развитие у нее AA-амилоидоза крайне маловероятным [22]. Что касается AL-амилоидоза, то нефротический синдром у пациентки отсутствовал, функция почек нарушена не была, уровень NT-proBNP был нормальным, признаков рестриктивной кардиомиопатии не выявлялось; таким образом, в отсутствие диагностически значимых признаков поражения почек и сердца – основных для AL-амилоидоза органов-мишеней [23, 24] – диагноз AL-амилоидоза представлялся сомнительным, тем более что при повторном иммунохимическом исследовании моноклональная секреция не была обнаружена.

Принимая во внимание неоднозначные результаты гистологических исследований, выполненных на предшествующих этапах диагностики, и приведенные выше клинические соображения, мы предприняли дополнительное гистологическое исследование с соблюдением всех необходимых для диагностики амилоидоза требований [25, 26], что позволило снять диагноз амилоидоза и диагностировать ДМ.

Необходимо отметить, что при МФ наблюдается гиперпродукция аутоантител, ассоциация аутоиммунных заболеваний и первичного МФ имеет место, по данным литературы, в 10–14% случаев, и ДМ, представляющий собой аутоиммунную воспалительную миопатию, является частью этого спектра [15–17]. На основании этих данных мы пришли к выводу, что у нашей пациентки ДМ ассоциирован с постполицитемическим МФ. Единственное к настоящему времени описание ДМ, ассоциированного не с первичным, а с постполицитемическим МФ, было опубликовано в 2017 г. N. Fei и S. Sofka [18]. В этом случае у 69-летнего пациента с *JAK2* V617F-позитивной истинной полицитемией, получавшего терапию ГКМ в течение 15 лет, через 2 мес после отмены препарата появились проксимальная мышечная слабость и сыпь на коже, обнаружено значительное повышение уровней КФК, ЛДГ и миоглобина, биопсия кожи подтвердила диагноз ДМ, а по результатам трепанобиопсии костного мозга выявлен постполицитемический МФ. Наша пациентка 75 лет с *JAK2* V617F-позитивной истинной полицитемией к моменту появления проксимальной мышечной слабости и язвочек на коже также получала ГКМ в течение 15 лет, но у нее уровень мышечных ферментов был не так высок, и именно это обстоятельство, несмотря на результаты ЭМГ и МРТ мышц, явилось причиной значительной задержки установления диагноза ДМ. В конечном итоге, как и в случае, описанном N. Fei и S. Sofka, трепанобиопсия костного мозга и дополнительное исследование биоптата мышечной ткани позволили установить диагноз постполицитемического МФ и ДМ. В публикации 2017 г. авторы не предоставили информации об исследовании аутоантител у их пациента; у нашей пациентки миозит-специфичные антитела не обнаружены, однако вы-

являлось повышение уровней антиядерных антител, что дополнительно свидетельствует о развитии у нее вторичного, а не идиопатического ДМ [4].

С учетом длительной терапии ГКМ, дифференциальная диагностика как в описанном N. Fei и S. Sofka случае, так и у нашей пациентки включает лекарственный ДМ. Ранее были описаны случаи развития ДМ на фоне приема ГКМ и его разрешения после отмены препарата [9, 10]. И если у пациента, прекратившего прием ГКМ за 2 мес до дебюта ДМ, лекарственный генез маловероятен, то у нашей пациентки ассоциация ДМ не только с постполицитемическим МФ, но и с терапией ГКМ не исключена. В связи с этим наша пациентка была направлена к гематологу для решения вопроса о возможности замены ГКМ на другой вариант лечения постполицитемического МФ, в частности, с учетом данных генетического обследования, ингибитором рецептора JAK2, а поскольку лечение преднизолоном, азатиоприном и иммуноглобулином человека привело к положительной динамике симптомов ДМ [18], наша пациентка

была направлена к ревматологу для проведения иммуносупрессивной терапии.

Заключение

Пациенты с симптоматикой ПМ/ДМ нуждаются в проведении онкопоиска, включающего скрининг не только на солидные опухоли, но и на гемобласты. С другой стороны, появление мышечной слабости и кожных высыпаний у пациентов со злокачественными новообразованиями, в том числе с ХМПЗ, требует исключения диагноза паранеопластического ПМ/ДМ. Гистологические исследования для подтверждения диагноза ПМ/ДМ могут потребоваться при умеренном повышении уровней мышечных ферментов и в таком случае должны проводиться с применением методик, соответствующих требованиям, предъявляемым к подготовке и исследованию биопсийного материала.

Список литературы доступен на сайте журнала <https://klin-razbor.ru/>

The list of references is available on the journal's website <https://klin-razbor.ru/>

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Захарова Елена Викторовна – канд. мед. наук, врач-нефролог, зав. нефрологическим отделением №24, ст. науч. сотр. ГБУЗ «Московский многопрофильный научно-клинический центр им. С.П. Боткина», доц. каф. нефрологии и гемодиализа ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования». E-mail: helena.zakharova@gmail.com; ORCID: 0000-0003-0178-7549; eLibrary SPIN: 2059-4649

Макарова Татьяна Александровна – врач-нефролог нефрологического отделения №24 ГБУЗ «Московский многопрофильный научно-клинический центр им. С.П. Боткина». E-mail: tmakarova24@gmail.com

Кораблина Инна Михайловна – врач-патологоанатом ООО «Национальный центр клинической морфологической диагностики». E-mail: zavighl@ncmd.ru; ORCID: 0000-0002-5067-8288

Воробьев Сергей Леонидович – канд. мед. наук, врач-патологоанатом, дир. ООО «Национальный центр клинической морфологической диагностики». E-mail: ncmd@ncmd.ru; ORCID: 0000-0002-7817-906

Воробьева Ольга Алексеевна – канд. мед. наук, врач-патологоанатом, зав. отделением патологии почки и сложного морфологического диагноза ООО «Национальный центр клинической морфологической диагностики». E-mail: olvorob70@gmail.com; ORCID: 0000-0002-6946-6816

Поступила в редакцию: 30.07.2025

Поступила после рецензирования: 11.08.2025

Принята к публикации: 14.08.2025

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Elena V. Zakharova – Cand. Sci. (Med.), nephrologist, Senior Res. Officer, Botkin Hospital, Assoc. Prof., Russian Medical Academy of Continuing Professional Education. E-mail: helena.zakharova@gmail.com; ORCID: 0000-0003-0178-7549; eLibrary SPIN: 2059-4649

Tatyana A. Makarova – nephrologist, Botkin Hospital. E-mail: tmakarova24@gmail.com

Inna M. Korablina – Pathologist, National Centre of Clinical Pathology Diagnostics LLC. E-mail: zavighl@ncmd.ru; ORCID: 0000-0002-5067-8288

Sergey L. Vorobyev – Cand. Sci. (Med.), pathologist, Head of National Centre of Clinical Pathology Diagnostics LLC. E-mail: ncmd@ncmd.ru; ORCID: 0000-0002-7817-9069

Olga A. Vorobyeva – Cand. Sci. (Med.), pathologist, National Centre of Clinical Pathology Diagnostics LLC. E-mail: olvorob70@gmail.com; ORCID: 0000-0002-6946-6816

Received: 30.07.2025

Revised: 11.08.2025

Accepted: 14.08.2025