

С.А. Триполка<sup>1</sup>  
И.Ю. Головач<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Коммунальное учреждение здравоохранения «Областная клиническая больница — центр экстренной медицинской помощи и медицины катастроф», Харьков

<sup>2</sup>Клиническая больница «Феофания» Государственного управления делами, Киев

## РАЗВИТИЕ КРИТИЧЕСКОЙ ДИГИТАЛЬНОЙ ИШЕМИИ У ПАЦИЕНТКИ С ДЕРМАТОМИОЗИТОМ И АНТИСИНТЕАЗНЫМ СИНДРОМОМ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

*Представлено описание клинического случая диагностики антисинтеазного синдрома у пациентки молодого возраста, который клинически проявился доминирующими в клинической картине тяжелым феноменом Рейно, развитием окклюзионной васкулопатии и критической дигитальной ишемией. Заболевание дебютировало кожным симптомокомплексом (гелиотропная эритема, эритематозные высыпания на коже) и лихорадкой, впоследствии присоединился суставной синдром, боль в мышцах, диагностировано поражение легких (пульмонит и инфильтраты). При иммунологическом тестировании выявлены антитела к гистидил-тРНК-синтеазе (анти-Jo-1). На основании данного симптомокомплекса пациентке был установлен антисинтеазный синдром. Через 3 мес после появления первых кожных симптомов развилась тяжелая васкулопатия с развитием критической дигитальной ишемии пальцев рук, позднее — области левой пятки. Применение комбинированной пульс-терапии циклофосфаном и метилпреднизолоном позволило снизить активность дерматомиозита, клинические и лабораторные проявления миозита, поражение легких. Однако быстрое прогрессирование васкулопатии с развитием острой дигитальной ишемии привело к развитию сухой гангрены и потере мягких тканей.*

### Ключевые слова:

дерматомиозит, антисинтеазный синдром, анти-Jo-1-антитела, критическая дигитальная ишемия, васкулопатия, клинический случай.

Антисинтеазный синдром (АСС) является наиболее тяжелым подтипом течения дерматомиозита/полимиозита (ДМ/ПМ), характеризующийся развитием интерстициальной болезни легких (ИБЛ), а именно синдрома фиброзирующего альвеолита, резистентностью к традиционной глюкокортикоидной терапии и наличием специфических аутоантител против аминоксил-тРНК-синтеаз. Это группа цитоплазматических ферментов, участвующих в синтезе белка в фазе трансляции, которые катализируют образование аминокислоты и соответствующей ей тРНК. Одним из наиболее изученных и распространенных антител (до 75% всех случаев антисинтеазных антител) является анти-Jo-1, антигеном для которого служит гистидил-тРНК-синтеаза [3]. Выявление таких антител у больных идиопатическими воспалительными миопатиями — ДМ/ПМ рассматривают как предиктор развития ИБЛ и неблагоприятного прогноза [2]. Кроме анти-Jo-1-антитела, на сегодняшний день известны и другие антисинтеазные антитела: анти-PL7, анти-PL12, анти-KS, анти-OJ, анти-EJ, анти-Zo, антитела к тирозил-тРНК-синтеазе и др. [11, 12]. Их выявление сопряжено с разви-

ем определенного симптомокомплекса — АСС — включающего, помимо миозита, острое начало, лихорадку (у 35% больных), симметричный ревматоидоподобный неэрозивный артрит (у 75% пациентов), феномен Рейно (у 2/3 пациентов), поражение кожи ладоней и пальцев кистей по типу «руки механика» и ИБЛ [1, 7].

В 2011 г. J. Solomon и соавторами [11] были предложены предварительные критерии АСС, учитывающие наличие антисинтеазных антител в сочетании с двумя или одним большим и двумя малыми критериями. АСС отмечают у приблизительно 30% пациентов с воспалительной миопатией [12]. Диагностика базируется на наличии антител к антиаминоксил-тРНК-синтеазе и двух симптомов из следующих: артрит, идиопатическая воспалительная миопатия (миозит) и ИБЛ. Лихорадка, «руки механика» и явления феномена Рейно также могут присутствовать, но менее распространены [9]. Таким образом, АСС имеет определенные фенотипические особенности, отличающие его от группы ПМ/ДМ в целом [13]. Если классический дебют ПМ/ДМ характеризуется прогрессирующим нарастанием мышечной слабости или кожным синдромом, то при АСС в дебюте воз-



**Рис. 1.** Руки пациентки О. с АСС и острой дигитальной ишемией пальцев рук при первичном обращении (а, б) (май 2017 г.)

можны лихорадка, артрит/артралгия или нарастающая одышка при незначительно выраженных симптомах миозита [1, 13]. Существует значительная клиническая гетерогенность АСС. Так, у пациентов с антителами против PL-7 отмечают мягкий субклинический миозит, который хорошо откликается на терапию. Сочетание анти-PL-7, анти-Ku и анти-SSA-52kD всегда согласуются с тяжелым течением ИБЛ. Одновременно присутствие анти-Ku повышает возможность перекрестного синдрома ПМ-склеродермия с феноменом Рейно и типичным склеродермическим поражением кожи. Острая дигитальная ишемия в рамках АСС описана у пациентов с позитивным анти-Jo-1 [5, 8], при сопутствующем криоглобулинемическом васкулите, а также при анти-PL-7/анти-SSA 52kD ASS-спектре антител [4].

Интерес к АСС в рамках ДМ/ПМ обусловлен особенностями его течения, значительной гетерогенностью проявлений в зависимости от спектра выявляемых антител, трудностью диагностики и дальнейшей курации пациентов. Приводим собственное наблюдение диагностики АСС с редкими клиническими проявлениями — тяжелым течением феномена Рейно с развитием окклюзионной васкулопатии и острой ишемии пальцев рук в дебюте заболевания.

Больная О., 33 года, находится в декретном отпуске по уходу за ребенком 2 лет, обратилась на консультативный прием в Коммунальное учреждение здравоохранения «Областная клиническая больница — центр экстренной медицинской помощи и медицины катастроф» (КУЗО «ОКБ ЦЭМП и МК»), Харьков, поликлиническое отделение, в мае 2017 г. с жалоба-

ми на изъязвления и боль в области пальцев кистей, похолодание пальцев кистей, ощущения их онемения, изменения окраски кожи рук, боли в суставах кистей, стоп, коленных, голеностопных, локтевых суставов, утреннюю скованность до 1 ч, повышение температуры до 37–37,3 °С, плохой сон, слабость в мышцах конечностей, повышенную утомляемость. На рис. 1а, б представлены фотографии рук пациентки при первичном обращении на консультативный прием.

Из анамнеза известно, что считает себя больной с января 2017 г., когда без видимой причины появилась отечность в области левого глаза, по поводу чего обследовалась у аллерголога. Через 1 мес появился симметричный отек правого глаза, покраснение вокруг глаз, эритематозные высыпания на теле, также отмечала появление боли и слабости в мышцах, боли и отечности суставов кистей. С марта 2017 г. зафиксированы эпизоды субфебрилитета, незначительная одышка. При рентгенографии органов грудной клетки выявлены признаки двусторонней пневмонии, инфильтраты в легких. Рентгенологические изменения были расценены как пневмония, в связи с чем прошла курс антибактериальной терапии с удовлетворительным клиническим и радиологическим результатом. Во время стационарного лечения по поводу пневмонии консультирована ревматологом, было заподозрено системное заболевание соединительной ткани. При иммунологическом обследовании выявлены положительные антинуклеарные антитела, анти-RNP и анти-Jo-1. С 04.04.2017 г. назначен метилпреднизолон в дозе 32 мг/сут, на фоне которого уменьшилась

отечность лица и суставов, нормализовалась температура тела, но усилились цианоз и боль в суставах кистей рук, ощущения холода в конечностях.

Ретроспективно также выяснено, что у пациентки отмечались эпизоды узловатой эритемы в 2006 г. (10 лет назад), а также боли и онемения кончиков пальцев в период беременности (ребенок рожден в июле 2015 г.).

При анализе медицинской документации отмечены значительные изменения в лабораторных показателях миозит-специфических ферментов: креатинфосфокиназа (КФК) от 11.04.2017 г. — 1613 ед./л, от 04.05.2017 г. — 854 ед./л (норма 26–192 ед./л). Это сочеталось с положительными антинуклеарными антителами, анти-RNP (антитела к рибонуклеопротеинам) и анти-Jo-1. Возможно, именно наличие анти-RNP обосновывает установление первичного диагноза как смешанного заболевания соединительной ткани. Именно этот диагноз установлен во время стационарного лечения с 10.04.2017 г. по 12.05.2017 г.: Смешанное заболевание соединительной ткани, активная фаза, активность II ст., с поражением кожи и сосудов (параорбитальный отек, эритема, синдром Рейно, дигитальная ulcerация), мышц верхних конечностей, суставов (полиартрит, ФН II ст.), легких (пульмонит), почек (ХБП I ст., нефропатия, МКБ).

Во время нахождения в стационаре пациентка получила 23 внутривенные инфузии вазопростана (20 мкг/сут) без клинического эффекта, продолжалось прогрессирование синдрома Рейно, усилились проявления ишемии тканей и дигитальные изъязвления вплоть до формирования некрозов пальцев рук. При этом динамика изменений в легких была положительная: при проведении мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки от 31.03.2017 г. выявлены признаки двусторонней очаговой пневмонии, множественные инфильтраты; при повторном исследовании от 19.05.2017 г. определялось обратное развитие очагов в легких.

Кроме вазопростана пациентка продолжала принимать 32 мг метилпреднизолона, 10 мг метотрексата в неделю, фолиевую кислоту 5 мг/нед, сосудистую терапию (фенигидин, дипиридамол, трентал, ксантинола никотинат), ацетилсалициловую кислоту 75 мг/сут.

При обращении на прием в КУЗО «ОКБ ЦЭМП и МК» в мае 2017 г. диагноз смешанного заболевания соединительной ткани вызвал сомнения. Наличие гелиотропного отека в начале заболевания, мышечной слабости, эпизодов эритематозных высыпаний на туловище, тахикардии и аускультативных симптомов миокардита, а также анализа лабораторных изменений (повышение КФК в серии анализов, положительные антитела IgG к Jo-1), у больной был заподозрен ДМ и его особый фенотипический вариант — АСС. Учитывая высокую степень активности заболевания, отсутствие эффекта от лечения, прогрессирование сосудистых нарушений в виде критической ишемии конечностей, пациентка была направлена в Центр ревматологии Клинической боль-

ницы «Феофания», где находилась на стационарном лечении с 22.05.2017 по 26.05.2017 г.

На момент госпитализации состояние больной средней тяжести. Незначительный параорбитальный отек без эритемы, формирование кушингоидного типа лица. Эритематозные высыпания в области «декольте», пятна Готтрона на руках, локусы гипер-/гипопигментации на кистях. Сетчатое ливедо в области предплечий и бедер. Конечности холодные на ощупь. Сухие некрозы I, II, III, IV дистальных фаланг правой кисти и II, III пальцев левой кисти. Синюшность пальцев рук. Пятнистая синюшность левой пятки (рис. 2). Суставы внешне не изменены, при пальпации безболезненны, движения в полном объеме. Мышечной атрофии не определяется, полимиалгия. Сила мышц в верхних конечностях снижена (3 балла). Слабость шеи и плечевого пояса. Голову удерживает. Повышенная мышечная утомляемость. Тест выполнения 10 подъемов со стула — 37 с. Слизистые оболочки ротовой полости без особенностей. Отмечает частые носовые кровотечения, сухость носа, сухие корки в носовых ходах. При осмотре отоларинголога — данных относительно перфорации носовой перегородки не получено. В легких везикулярное дыхание, фокусы жесткого дыхания в нижних отделах с обеих сторон, хрипы не выслушиваются. Частота дыхания — 17/мин. Границы сердца расширены влево. Сердечные тоны глухие, систолический шум на верхушке, точке Боткина. Тахикардия 90–100 уд./мин. АД 130/75 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул ре-



Рис. 2. Явления ишемии в области пятки пациентки О. с АСС (май 2017 г.)

гулярный. Мочеиспускание свободное. Отеков нет. Определяется снижение кожной чувствительности голени и предплечий.

При обследовании:

ЭКГ от 22.05.2017 г. — Синусовая тахикардия, ЧСС 100 уд./мин. Умеренные изменения миокарда.

МСКТ носовых пазух носа от 23.05.2017 г. — без патологических отклонений.

Дуплексное сканирование артерий и вен верхних конечностей от 24.05.2017 г. — Признаки выраженной ангиопатии артерий со сниженным кровенаполнением по артериям пальцев на обеих конечностях, больше справа. Компенсаторное начальное расширение венозных ветвей с обеих сторон. Компрессия вен полная, безболезненная с обеих сторон.

В общем анализе крови от 23.05.2017 г. — эритроциты  $4,1 \cdot 10^{12}/л$ , гемоглобин 130 г/л, лейкоциты  $7,7 \cdot 10^9/л$ , тромбоциты  $204 \cdot 10^9/л$ , лейкоцитарная формула без изменений, СОЭ 19 мм/ч. Коагулограмма от 23.05.2017 г. — протромбиновый индекс 92%, тромбиновое время 21 с, этаноловый тест негативный,  $\beta$ -нафтоловый тест (+), фибрин 2,66 г/л. Биохимический анализ крови от 23.05.2017 г. — общий белок 61 г/л, мочевины 3,9 ммоль/л, креатинин 59 мкмоль/л, мочевины 209 мкмоль/л, холестерин общий 3,9 ммоль/л, триглицериды 1,88 ммоль/л, холестерин липопротеинов высокой плотности 1,76 ммоль/л, холестерин липопротеинов низкой плотности 2,09 ммоль/л, холестерин липопротеинов очень низкой плотности 0,85 ммоль/л, билирубин общий 10,0 мкмоль/л, билирубин непрямо 10,0 мкмоль/л, аланинаминотрансфераза 25 ед./л, аспартатаминотрансфераза 20 ед./л, гамма-глутамилтранспептидаза 17 ед./л, лактатдегидрогеназа 249 ед./л, КФК 152 ед./л, МВ-КФК 19%, железо в сыворотке крови 23,6 мкмоль/л, глюкоза 5,1 ммоль/л.

Больная проконсультирована отоларингологом от 24.05.2017 г. — хронический атрофический (сухой) вазомоторный передний ринит.

Учитывая клинико-лабораторный симптомокомплекс, пациентке был установлен следующий диагноз: *Первичный ДМ, АСС, подострое течение, активная фаза, активность III ст., с поражением кожи (параорбитальный отек, гелиотропная эритема, эритематозные высыпания — симптом «декольте», симптом «шали», эритема Готтмана), мышц (миозит), суставов (неэрозивный артрит, полиартралгии, ФН I), феномен Рейно тяжелого течения, окклюзионная васкулопатия (дигитальные язвы, критическая ишемия конечностей, сухие некрозы дистальных фаланг рук), легких (интерстициальное поражение — пульмонит, инфильтраты, ЛН I), сердца (миокардит, СН I), нервной системы (периферическая нейропатия), с иммунологическими феноменами (позитивность по АНА, антителам к IgG Jo-1, JgG RNP).*

В связи с установлением диагноза ДМ с АСС пациентка была переведена с метилпреднизолона на преднизолон с назначением адекватной дозы; учитывая поражение легких и опасаясь дополнительно развития метотрексат-индуцированного поражения, был отменен метотрексат; учитывая также окклюзионную васкулопатию с развитием критиче-

ской ишемии конечностей и стадии формирования некрозов пациентка была переведена на курсовую комбинированную пульс-терапию циклофосфаном (1000 мг) и метилпреднизолоном (1000 мг три дня подряд). Вместо вазопростана (альпростадил) был назначен более эффективный в таких случаях иломедин (илопрост) [6]. Сосудистая терапия была дополнена празозином (доксазозин) 2 мг 2 раза в сутки длительно и силденафилом (потенциале) по 25 мг 2 раза в сутки, с повышением дозы до 25 мг 3 раза в сутки через 2 нед; целевая максимальная доза (при отсутствии эффекта на предыдущих дозах) — 150 мг/сут (50 мг 3 раза в сутки). Статинотерапия включала назначение розувастатина 10 мг 1 раз в сутки; антитромбоцитарная терапия — клопидогрель 75 мг/сут. В связи с применением глюкокортикоидов в высоких дозах был назначен комбинированный препарат кальция и витамина D.

В июне 2017 г. проведен повторный курс пульс-терапии, инфузии илопроста, продолжается применение препаратов согласно рекомендациям.

К сожалению, повышение пероральной дозы глюкокортикоидов до 60 мг/сут (из расчета 1 мг/кг массы тела), переход на комбинированную пульс-терапию глюкокортикоидами с циклофосфаном, применение тройной вазоактивной терапии не принесло желаемых результатов: у пациентки сформировались сухие некрозы дистальных отделов пальцев рук (рис. 3а–в), наблюдаются значительные сосудистые нарушения в области пятки (рис. 4), которые прогрессируют. Однако сухие некрозы четко отграничены от здоровых участков кожи, распространения зоны некрозов, появления новых участков ишемии и изъязвлений не отмечено. Учитывая прогрессирование сосудистых нарушений в области левой пятки, принято решение о непрерывном введении вазоактивных препаратов (илопрост) на фоне продолжения курсов пульс-терапии и перорального применения глюкокортикоидов.

В данный момент со стороны легких, суставов, мышц наблюдается позитивная клиническая и лабораторная динамика. Отмечена низкая лабораторная активность миозита: КФК — 30 ед./л. Жалобы со стороны костно-мышечной системы у пациентки отсутствуют.

Анализируя данный клинический случай, необходимо акцентировать внимание на следующих аспектах.

Во-первых, мы впервые в своей клинической практике столкнулись с очень редким проявлением АСС — окклюзионной васкулопатией с развитием критической дигитальной ишемии с быстрым формированием некрозов кончиков пальцев, а также поражением пятки в дебюте заболевания. Тем ценнее наш опыт, приобретенный в период диагностики и продолжающейся курации пациентки. В доступной медицинской литературе нам удалось найти описание только двух подобных клинических случаев [5, 8]. Они свидетельствуют о крайне редком подобном проявлении АСС. Однако именно наличие анти-Jo-1 обуславливает ассоциацию ПМ с васкулитом, что вызывает выраженную сосудистую недостаточность [8].



а



б



в

**Рис. 3.** Руки пациентки О. с АСС, острой дигитальной ишемией пальцев рук, развитием сухих некрозов кончиков пальцев (а–в) (июль 2017 г.)



**Рис. 4.** Прогрессирование ишемии и ишемических изменений тканей в области пятки пациентки О. с АСС в динамике (июль 2017 г.)

К сожалению, развитие острой дигитальной ишемии в рамках АСС на фоне тяжелого феномена Рейно было поздно оценено с клинично-нозологических позиций (на этапе формирования некрозов), поэтому применение активной вазотропной терапии

не привело к значимым результатам, однако позволило приостановить дальнейшее прогрессирование и распространение ишемии.

Во-вторых, отсутствие классической манифестации в виде мышечного синдрома привело к тому, что диагноз ДМ и его особый фенотипический вариант — АСС не были установлены своевременно. Явления гелиотропного отека и эритематозных высыпаний на туловище были расценены как проявления аллергии, и больная длительное время лечилась у аллерголога. Дебют заболевания сочетал кожный синдром, поражение легких, незначительно выраженный мышечный и общеинтоксикационный синдромы. Явления васкулопатии присоединились позже, однако впоследствии стали доминировать в клинической картине. Манифестация болезни в виде пневмонии в данной ситуации явилась признаком ИБЛ, что также подтверждается данными литературы о высокой сочетаемости ИБЛ с наличием антинуклеарных антител [3].

У больной переоценена значимость лабораторных маркеров (наличие анти-RNP) и ошибочно был установлен диагноз смешанного заболевания соединительной ткани. Хотя дебют болезни с явлениями гелиотропного отека, ИБЛ, суставного синдрома, наличия анти-Jo-1-антител изначально свидетельствовал в пользу ДМ с АСС.

Больной стартово был назначен метилпреднизолон, однако в случае установления диагноза ДМ предпочтительнее назначение преднизолона. Доза препарата не соответствовала тяжести клинических проявлений, согласно рекомендациям преднизолон назначают исходя из 1 мг/кг (с учетом массы тела пациентки адекватная доза 60 мг/сут). Выбор базисного препарата (метотрексат) проведен без учета поражения легких. Не проводилась патогенетическая терапия, направленная на феномен Рейно, что привело к тяжелым проявлениям с явлениями критической ишемии и дигитальной ялции. Не интерпретированы клинико-лабораторные признаки АСС как маркера тяжелого течения, резистентности и недостаточной эффективности глюкокортикоидов.

Таким образом, АСС, являясь наиболее тяжелым фенотипическим вариантом ПМ/ДМ, представляет наибольший интерес как для ревматологов, так и для врачей смежных специальностей (пульмонологов, аллергологов, сосудистых хирургов). Это связано, с одной стороны, с трудностями ранней диагностики болезни, когда при манифестации с гелиотропного отека, лихорадки, изменений со стороны легких и отсутствия миопатии, пациенты обращаются к аллергологам, пульмонологам, наблюдаясь обычно с пневмонией, получают неэффективную или малоэффективную, как в данном случае, антибактериальную терапию. При дебюте поражения суставов, опережающего миопатического синдрома, пациентам диагностируют ревматоидный или реактивный артрит, что также откладывает своевременное начало адекватного лечения. С другой стороны, известная резистентность (или недостаточная эффективность) глюкокортикоидной терапии с иммуносупрессивной терапией, в данном случае с метотрексатом, не всегда позволяет купировать

патологический процесс в легких или замедлит его прогрессирование. Тяжелые проявления критической ишемии конечностей, ulcerация пальцев и пяточных областей медленно или слабо реагирующих на сосудистую терапию, несмотря на купирование легочных изменений и признаков поражения мышц, значительно ухудшают качество жизни пациентки. Обсуждение подобных редких клинических случаев необходимо для поиска путей преодоления трудностей курации таких больных, часто резистентных к общепринятой терапии ПМ/ДМ.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Антелева О.А., Насонов Е.Л. (2013) Фенотипические особенности и клиническая неоднородность антисинтетазного синдрома. *Соврем. ревматология*, 3: 41–46.
2. Антелева О.А., Тарасова Г.М., Мажина Е.Г. и др. (2009) Антисинтетазный синдром – наиболее тяжелый подтип полимиозита/дерматомиозита (описание случаев). *Соврем. ревматология*, 4: 54–58.
3. Сиренко Ю.М., Проценко Г.О., Бойчук Н.С. (2014) Антисинтетазный синдром: особливості діагностики та лікування. *Укр. ревматол. журн.*, 56(2): 85–88.
4. Chan J.E., Palakodeti S., Koster M.J. (2017) Acute digital ischemia: A rare presentation of antisynthetase syndrome., 4(10): 63–65.
5. Disdier P., Bolla G., Harle J.R. et al. (1994) Digital necrosis disclosing antisynthetase syndrome. *Ann. Dermatol. Venereol.*, 121: 493–495.
6. Hughes M., Ong V.H., Anderson M.E. et al. (2015) Consensus best practice pathway of the UK Scleroderma Study Group: digital vasculopathy in systemic sclerosis. *Rheumatology*, 54: 2015–2024.
7. Katzap E., Barilla-LaBarca M.L., Marder G. (2011) Review antisynthetase syndrome. *Curr. Rheumatol. Rep.*, 13: 175–181.
8. Laugharne M.J., Wood J.J., Mitchell D.C., Glover S.C. (2007) Arterial Occlusion from Anti-Jo1 Antibody-associated Autoimmune Myositis: Arteritis not Compartment Syndrome. *EJVES Extra*, 13: 23–25.
9. Marie I., Josse S., Decaux O. et al. (2013) Clinical manifestations and outcome of anti-PL7 positive patients with antisynthetase syndrome. *Eur. J. Intern. Med.*, 24: 474–479.
10. Rigolet A., Musset L., Dubourg O. et al. (2012) Inflammatory myopathies with anti-Ku antibodies: a prognosis dependent on associated lung disease. *Medicine (Baltimore)*, 91: 95–102.
11. Solomon J., Swigris J., Brown K. (2011) Myositis-related interstitial lung disease and antisynthetase syndrome. *J. Bras. Pneumol.*, 37: 100–109.
12. Targoff I.N. (2008) Autoantibodies and their significance in myositis. *Curr. Rheumatol. Rep.*, 10: 333–340.
13. Theilacker L.R., Brandão F., Goular F.V. et al. (2015) Antisynthetase Syndrome: two case reports and literature review. *Rev. Bras. Reumatol.*, 55(2): 177–180.

## РОЗВИТОК КРИТИЧНОЇ ДИГІТАЛЬНОЇ ІШЕМІЇ У ПАЦІЄНТКИ З ДЕРМАТОМІОЗИТОМ ТА АНТИСИНТЕТАЗНИМ СИНДРОМОМ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

С.А. Трипілька, І.Ю. Головач

**Резюме.** Представлено опис клінічного випадку діагностики антисинтетазного синдрому у пацієнтки молодого віку, що проявився домінуючими у клінічній картині тяжким феноменом Рейно, розвитком оклюзійної васкулопатії, критичної дигітальної ішемії. Захворювання дебютувало шкірним симптомокомплексом (геліотропна еритема, еритематозні висипання на шкірі) та лихоманкою, згодом приєднався суглобовий синдром, біль у м'язах, діагнос-

товано ураження легень (пульмоніт та інфільтрати). При імунологічному тестуванні виявлено антитіла до гістидил-тРНК-синтетази (анти-Jo-1). На підставі цього симптомокомплексу пацієнтці було встановлено антисинтетазний синдром. Через 3 міс після появи перших шкірних симптомів розвинулася тяжка васкулопатія з критичною дигітальною ішемією пальців рук, пізніше — ділянки лівої п'яти. Застосування комбінованої пульс-терапії циклофосфаном і метилпреднізолоном дозволило знизити активність дерматомиозиту, клінічні й лабораторні прояви міозиту, ураження легень. Однак швидке прогресування васкулопатії з розвитком гострої дигітальної ішемії призвело до розвитку сухої гангрені та втрати м'яких тканин.

**Ключові слова:** дерматомиозит, антисинтетазний синдром, анти-Jo-1-антитіла, критична дигітальна ішемія, васкулопатія, клінічний випадок.

## DEVELOPMENT OF CRITICAL DIGITAL ISCHEMIA IN A PATIENT WITH DERMATOMYOSITIS AND ANTISYNTHEASE SYNDROME: CLINICAL CASE

S.A. Trypilka, I.Yu. Golovach

**Summary.** Description of a clinical case of diagnosis of antisynthetase syndrome in a young patient is presented; the above-mentioned syndrome manifested itself in the severe Raynaud's phenomenon, the development of occlusive vasculopathy, and critical digital ischemia that dominated the clinical picture. The disease debuted with skin lesion (heliotrope erythema, erythema rash on the skin) and fever, later joined by joint syndrome, muscles pain; lung damage was diagnosed (pulmonitis and pulmonary infiltrates). Immunological testing revealed antibodies to histidyl-tRNA synthetase (anti-Jo-1). The patient was diagnosed with antisynthetase syndrome based on this symptom complex. Three months after the appearance of the first skin symptoms, severe vasculopathy developed with the development of critical digital ischemia of the fingers, later the area of the left heel. The use of combined pulse therapy with cyclophosphamide and methylprednisolone made it possible to reduce the activity of dermatomyositis, clinical and laboratory manifestations of myositis, and lung damage. However, the rapid progression of vasculopathy with the development of acute digital ischemia led to the development of dry gangrene and the loss of soft tissues.

**Key words:** dermatomyositis, antisynthetase syndrome, anti-Jo-1-antibodies, critical digital ischemia, vasculopathy, clinical case.

### Адрес для переписки:

Триполка Светлана Анатольевна  
61058, Харьков, просп. Правды, 13  
Коммунальное учреждение здравоохранения  
«Областная клиническая больница —  
центр экстренной медицинской помощи  
и медицины катастроф»  
E-mail: svtripolka@gmail.com