Таблица 1. Воспалительные миопатии. Клинические и лабораторные признаки.

Источник: Harrison's Manual of Medicine (с дополнениями из других источников)

Заболевание	**Дерматомиозит**	**Полимиозит**	**Некротизирующий иммуно-опосредованный миозит**	**Антисинтетазный синдром**	**Миозит с включениями**
Пол	Ж>М	Ж>М	М=Ж	Ж>М	М>Ж
Возраст дебюта	Дети и взрослые	Взрослые (>18 лет)	Дети и взрослые	Дети и взрослые	Взрослые (>50 лет)
Сыпь	Да	Нет	Нет	Иногда	Нет
Характер мышечной слабости	Проксимальная > дистальной Подострая проксимальная симметричная мышечная слабость с характерной кожной сыпью у пациентов в любом возрасте	Проксимальная > дистальной Подострая проксимальная симметричная мышечная слабость у взрослых	Проксимальная > дистальной Острое или подострое начало проксимальной, чаще тяжелой мышечной слабости у взрослых	Проксимальная > дистальной	Проксимальная и дистальная; есть склонность к поражению сгибателей пальцев/запястья, разгибателей колена Медленное развитие проксимальной и дистальной мышечной слабости; атрофия четырехглавой мышцы бедра и предплечий; частые падения; умеренная слабость мускулатуры лица у людей старше 50 лет
Мышечные ферменты (КФК)	Нормальная или повышенная КФК (до 50× или выше);	Повышенная КФК (до 50× или выше)	Уровень КФК очень высокий; более чем в 50 раз превышающий верхний предел нормы в начале заболевания	Повышенная КФК (>10× или выше);	Нормальный или умеренно повышенный уровень КФК (обычно <10 раз выше нормы);
Аутоантитела	различные миозит-специфические АТ (anti-MDA5, anti-TIF1, anti-Mi-2, anti-NXP2)	Антисинтетазные антитела (часто наблюдаются при перекрестном миозите) ассоциированы с интерстициальными заболеваниями легких, артритом, лихорадкой и «рукой механика»	anti-HMGCR или anti-SRP АТ, специфичны для некротизирующего аутоиммунного миозита.	антисинтетазные АТ	антитела к cN-1A; при проточной цитометрии выявляются большие гранулярные лимфоциты и сниженное соотношение CD4/CD8 с повышенным количеством CD8
Электоромиография	Миопатические ПДЕ (активный или хронический процесс)	Миопатические ПДЕ (активный или хронический процесс)	Активные миопатические ПДЕ	Миопатические ПДЕ	Миопатические ПДЕ (активный или хронический процесс) с несколькими смешанными широкими потенциалами
Биопсия мышц	Периваскулярное, перимизиальное и перифасцикулярное воспаление; некротизированные волокна в виде клиновидных инфарктов; перифасцикулярная атрофия; редукция капиляров. Белки, регулируемые IFN-1 (MHC-1, MxA), отложение MAC в капиллярах	Эндомизиальное и периваскулярное воспаление; повсеместная экспрессия MHC-1; CD8+ клетки проникают в здоровые волокна; отсутствие вакуолей; исключение воспалительных дистрофий	Некротизированные мышечные волокна; минимальный воспалительный инфильтрат; отсутствие CD8+ или вакуолей; отложение комплемента в капиллярах	Перимизиальное и периваскулярное воспаление; перимизиальная фрагментация с окрашиванием щелочной фосфатазой; перимизиальное мышечное повреждение с некрозом	Эндомизиальное и периваскулярное воспаление; повсеместная экспрессия MHC-1; вакуоли с ободком; агрегаты p62, LC3, TDP-43; ЭМ: тубулофиламенты 15–18 нм; рваные красные и COX-отрицательные волокна. CD8+ клетки проникают в здоровые волокна; аутофагосомы; конгофильные амилоидные депозиты
Клеточная инфильтрация	CD4+ дендритные клетки; B-клетки; макрофаги	CD8+ T-клетки; макрофаги; плазматические клетки	Макрофаги в некротизированных волокнах подвергающихся фагоцитозу	CD4+ дендритные клетки; B-клетки; макрофаги	CD8+ T-клетки; макрофаги; плазматические клетки; миелоидные дендритные клетки; большие гранулярные лимфоциты
Ответ на терапию	Да	Да	Да	Да	Нет или минимальный

Частые ассоциированные состояния	Миокардит, интерстициальные заболевания легких, опухоли, васкулит, другие СЗСТ	Миокардит, интерстициальные заболевания легких, другие СЗСТ	Опухоли, ЗСТ; АТ к HMGCR могут быть вызваны приёмом статинов	Неэрозивный артрит, интерстициальные заболевания легких, феномен Рейно, “рука механика”, лихорадка	Гранулярный лимфолейкоз/лимфоцитоз, саркоидоз, синдром Шегрена