

DERMATOMYOZITIDA

MUDr. Linda Vavříková, MUDr. Martina Bienová, Ph.D.

Klinika chorob kožních a pohlavních FN a LF UP Olomouc

Je popsán případ 83leté ženy s diagnózou dermatomyozitidy. Pacientka byla hospitalizovaná na kožní klinice, kde byla stanovena diagnóza dermatomyozitidy na základě klinického obrazu, laboratorních vyšetření a histologického nálezu. Nebyla prokázána souvislost s maligním onemocněním. Byla zahájena celková terapie kortikosteroidy, při které došlo k dočasné regresi kožních projevů i zmírnění subjektivních potíží. Pacientka zemřela 2 měsíce po stanovení diagnózy na hypostatickou pneumonii.

Dermatol. praxi 2008; 2(2): 92–93

Úvod

Dermatomyozitida (DM) je autoimunitní zánětlivé onemocnění nejasné etiologie postihující kosterní svalstvo a kůži. Vyskytuje se v každém věku, u juvenilní dermatomyozitidy je vrchol výskytu mezi 8.–10. rokem života, u adultní formy mezi 40.–60. rokem života. Častěji jsou postiženy ženy (1). Asociace s maligním onemocněním se u dospělých vyskytuje asi ve 20 % případů, DM bývá spojena s karcinomem nebo lymfomem (3, 4). Ke stanovení diagnózy se používají klasifikační kritéria dle Bohana a Petera, při kterých je diagnóza dermatomyozitidy jistá při přítomnosti typických kožních změn a 3 kritérií, a pravděpodobná při kožních projevech a 2 kritériích (5).

Klasifikační kritéria pro polymyozitidu a dermatomyozitidu (podle Bohana a Petera) (5):

1. převážně nebo výlučně proximální, obvykle symetrická svalová slabost progredující po týdny a měsíce s myalgií nebo bez ní
2. biopsický průkaz nekrózy svalových vláken a jejich regenerace, průkaz mononukleárního zánětlivého infiltrátu (perivaskulární nebo intrafascikulární) s perifascikulární atrofií nebo bez ní
3. zvýšené hladiny kreatinkinázy (MM-izoenzymu), aldolázy nebo myoglobinu
4. multifokální elektromyografické myopatické změny (malé, krátké a polyfázické potenciály) se zvýšenou inzerční aktivitou a spontánními potenciály nebo bez nich
5. typické kožní změny, především heliotropní erytém a Gottronovy papuly.

Popis případu

Triaosmdesátiletá žena byla vyšetřena na ambulanci kožní kliniky pro 3 týdny trvající otoky kolem očí (obrázek 1), erytém ve výstřihu (obrázek 2) a erytém s deskvamací posledních článků prstů rukou. Zpočátku bylo uvažováno o kontaktní alergické reakci na nový šampón a byla nasazena léčba antihistaminiky a kortikosteroidními externy, která však byla bez efektu.

Jednalo se o pacientku s bezvýznamnou rodinnou anamnézou, ale velmi bohatou osobní anamnézou. V mládí prodělala syfilis, pro kterou byla řádně

přeléčena. Léčila se pro řadu interních chorob – diabetes mellitus na perorálních antidiabetických, hypertenzi, divertikulózu tračníku, artrózu kolenních kloubů, anémii z nedostatku kyseliny listové a vitaminu B₁₂. Ve 32 letech věku prodělala radioterapii pro karcinom dělohy s rozvojem poradiační cystitidy, poté byla sledována a následně vyřazena z evidence. V 50 letech prodělala cholecystektomii. Pacientka pravidelně užívala interní léky – amlodipinum (Agen, tbl.), gliclazidum (Diaprel, tbl.), rutin s kyselinou askorbovou (Ascorutin, tbl.), kyselinu listovou (Acidum folicum, tbl.), tribenosidum (Glyvenol, tbl.) a etofyllinum (Oxyphyllin, tbl.).

Pro přetrvávání kožních potíží byla pacientka přijata k vyšetření a terapii při hospitalizaci.

Při vstupním fyzikálním vyšetření bylo kromě periorbitálních otoků a exantému zjištěno měkké prosáknutí paží a dolních končetin (obrázky 3, 4). Pacientka udávala celkovou únavu, svalovou slabost a omezení hybnosti kloubů.

Kožní symptomy spolu s nespecifickou svalovou slabostí nás vedly k podezření na diagnózu dermatomyozitidy. Byla provedena základní laboratorní vyšetření a podrobnější biochemický rozbor, následně i další vyšetření k verifikaci diagnózy.

Laboratorní nálezy:

- sedimentace krve: zvýšená (FW 75/111)
- KO+dif.: anémie (Hgb 106 g/l, HCT 0,33)
- biochemie: zvýšené hladiny kreatinkinázy 22,56 (norma 0,00–3,20 μ kat/l), myoglobinu 416 (25–58,0 μ kat/l), laktátdehydrogenázy 7,1 (2,2–3,55 μ kat/l), aspartátaminotransferázy

2,45 (0,0–0,94 μ kat/l), ostatní biochemické hodnoty byly fyziologické.

- Séroreakce na lues: anti-kardiopalinový test a TPPA pozitivní (přetrvávající pozitivita séroreakcí u pacientky přeléčené v mládí pro lues).

Kožní fototest: pozitivní reakce.

Hluboká svalová biopsie:

- kůže – atrofická epidermis s mírnou hyperkeratózou, edematózní prosáknutí horního koría, peri-

Obrázek 2. Erytém ve výstřihu



Obrázek 3. Edematózní prosáknutí dolních končetin



Obrázek 4. Edematózní prosáknutí horních končetin



Obrázek 1. Symetrické otoky kolem očí



vazálně i periadnexálně řídké lymfocytární zánětlivé infiltráty, stěna cév bez zánětlivých změn

- podkoží – řídké perivazální lymfocytární zánětlivé infiltráty
- sval – perivazálně intersticiální zánět s převahou lymfocytární celulózy, v intermyziu řídký zánětlivý infiltrát s příměsí neutrofilních leukocytů, svalová vlákna s dystrofickými změnami. Histologický nálezn byl kompatibilní s diagnózou DM.

Elektromyografické vyšetření: kondukční studie na dolních končetinách v mezích normy, jen hraniční amplitudy odpovídající věku a otokům dolních končetin; při vyšetření jehlou v musculus deltoideus sinisterus ojediněle fascikulace, hojně polyfázických jednotek o nízké amplitudě, typický myogenní vzorec, podobně i v musculus tibialis anterior vlevo, více myogenních jednotek ale na horních končetinách.

EMG nálezn myogenního postižení svědčil pro svalové onemocnění a odpovídal diagnóze DM.

Pro subjektivně progredující polykací potíže byl indikován polykací akt, který ale pacientka nevládla pro kolaps.

Na kožní klinice byla zahájena léčba Prednisonem v úvodní dávce 60 mg denně za pravidelných kontrol glykémie a minerálů se substitucí kalie (KCl, tbl.), s preventivním podáváním inhibitorů protonové pumpy (Helicid, cps) a nízkomolekulárního heparinu (Clexane, inj.). Lokálně byla aplikována kortikosteroidní externa (Advantan lotio, Diprosone crm). Již po několika dnech léčby pacientka pocítovala výraznou subjektivní úlevu, objektivně bylo patrné zlepšení hybnosti končetin a svalové síly současně s regresí kožních projevů.

Pacientka byla předána do další péče na interní kliniku, kde byla doplněna následující vyšetření:

ORL vyšetření: nálezn v normě.

Sonografické vyšetření břicha: stav po cholecystektomii, dilatace choledochu bez litiázy – v. s. pooperační, stenóza Vaterské papily.

Transtorakální echokardiografie: lehká kalcifikační degenerace a stenóza aorty, ejekční frakce levé komory 60 %, bez zásadní poruchy kinetiky, bez plicní hypertenze.

Gastroskopie: nerovná gastroezofageální junkce, provedena biopsie k vyloučení Barrettova jícnu; drobná axiální hiátová hernie; duodenogastriční reflex.

Biopsie z jícnu: reaktivní změny a fragmenty žaludeční sliznice; v lamina propria mucosae smíšený zánět a ve žlázkách místy pohárkové buňky – odpovídá dg. Barrettova jícnu; dysplastické změny ve vyšetřovaných řezech nezastiženy.

Byl prokázán exacerbující fokální zánět.

Vzhledem k progresi polykacích obtíží byla léčba posílena infuzemi methyprednisolonu (Solumed-

rol) 125 mg denně a methotrexatem v dávce 10 mg 1× týdně.

Pacientka byla přeložena do následné péče geriatrického oddělení, kde po 14 dnech zemřela na hypostatickou pneumonii.

Diskuze

DM je vzácnější systémové autoimunitní onemocnění postihující kosterní svalstvo a kůži, v některých případech i další orgánové soustavy (1). Výskyt onemocnění je celosvětový. Provokujícím faktorem jsou často infekce (zvláště virové) a psychická či fyzická zátěž (2). Autoimunitní patogeneze se vysvětluje tvorbou specifických protilátek mimo jiné i proti intracelulárním enzymům proteosyntézy nebo nukleárním autoantigenům (1).

V předchorobí se často vyskytují febrilie, projevy Raynaudova fenoménu, ztuhlost a bolesti kloubů až artritidy (4, 5). Hlavním příznakem je svalová slabost symetricky postihující proximální svalové skupiny končetin, trupu a krku s postupným rozvojem svalových atrofií až svalových kontraktur (4). Svalová slabost dolních končetin se projevuje obtížemi při stoupání do schodů a při vstávání z nízké židle nebo ze dřepu. Chůze je kolébavá. Postižení horních končetin komplikuje oblékání a česání. Ležící nemocní mohou mít obtíže se zvedáním hlavy od podložky (4). Poměrně časté je postižení plicní ve smyslu intersticiální plicní fibrózy, aspirační pneumonie a ventilační nedostatečnosti (1). Kardiální postižení se manifestuje na EKG jako levý přední hemiblok, blokáda pravého Tawarova raménka, srdeční blokády 1., 2. a 3. stupně, změny připomínající infarkt myokardu a různé typy síňových a komorových arytmií (4). U těžších forem s horší prognózou se vyskytují dysagie.

Pro DM jsou typické kožní projevy v solární predilekci. Purpurový erytém a edém v obličeji, zejména kolem očí, se nazývá heliotrofní erytém. Na dorzech rukou nad drobnými klouby bývají červenofialové papulózní projevy, tzv. Gottronovy papuly a typické je zduření nehtových valů s rozšířením kapilárních klíčků. Dále se mohou vyskytnout lichenoidní papuly na čele, tvářích, krku, hrudníku, zádech, loktech, na laterální straně stehna a vnitřní straně hlezna (1, 2, 4, 5). U těžkých chronických forem, zejména u dětí, se do podkoží ukládají vápenné soli s rozvojem kalcinóz. Typické je zvýšení citlivosti kůže na sluneční záření a zhoršování projevů po oslnění (2). Fotosenzitivita je prokazatelná u třetiny pacientů s DM (3).

Onemocnění se diagnostikuje na základě zjištění typických kožních změn, symetrické proximální svalové slabosti, svalové biopsie, laboratorního zvýšení hodnot svalových enzymů v séru a charakteristických změn na EMG (1). Zvláštní formou DM je amyopatická dermatomyozitida bez myozitického

postižení. Jedná se o formu nemoci jen s typickými kožními projevy (3).

Lékem volby u DM jsou glukokortikoidy v dávce 40–80 mg Prednisonu denně po dobu 4–8 týdnů s postupným snižováním dávky do klinického zlepšení či do úplné remise onemocnění (4). Nestačí-li tato terapie, je doporučováno přidání imunosupresiv, přičemž nejpoužívanější je methotrexát v dávce 10–25 mg týdně, alternativou je azathioprin v dávce 100–150 mg denně. Při komplikující vaskulitidě se aplikuje cyklofosfamid v dávce 100 mg denně. Kontrolovaná studie ukázala příznivý efekt podání intravenózních imunoglobulinů u chronických, na jinou léčbu nereagujících případů DM (5). Kožní projevy mívají příznivou odezvu na terapii antimalarií. V akutní fázi je nutný klid na lůžku a v období remise je nutností aktivní cvičení ke znovuobjevení svalové síly. Je doporučována fyzikální terapie jako prevence rozvoje kontraktur (4). Zevní terapie je pouze symptomatická, jejím účelem je pouze zmírnit zánětlivou reakci v kůži nemocného a snížit infiltraci a erytém u exantému (3). Využívají se antibiotická a kortikosteroidní externa a preparáty s epitelizačním účinkem.

Závěr

Dermatomyozitida je závažné onemocnění s variabilním průběhem. Úlohou dermatologa je včasná diagnostika onemocnění, která s časným zahájením terapie a prevencí komplikací, především infekčních, zlepšuje prognózu. U dětí dochází ke kompletní remisi asi v polovině případů. 30–40 % dospělých nemocných má chronickou aktivní chorobu a vyžaduje protražovanou terapii. Zbytek tvoří těžké komplikované stavy s viscerálním postižením a kalcinózou (4). U pacientů s DM je velmi důležitá mezioborová spolupráce dermatologa, revmatologa a fyzioterapeuta. Při dermatitidě v solární lokalizaci je v diferenciální diagnostice nutné pomýšlet i na jiné závažné systémové onemocnění pojiva.

MUDr. Linda Vavříková

Klinika chorob kožních a pohlavních FN a LF UP
I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
e-mail: linda.urgeova@email.cz

Literatura

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH. Dermatomyositis. In: Dermatologie a venerologie. Martin: Osveta, 2001: 681–684.
2. Dittrichová D, a kol. Dermatomyositis. In: Repetitorium dermatovenerologie. Olomouc: Epava, 2002: 173–174.
3. Faustmannová O. Dermatomyositis. Interní medicína – mezioborové přehledy 2002; 12: 8–10.
4. Klener P, et al. Polymyozitida a dermatomyozitida. In: Vnitřní lékařství. Karolinum: Galén, 1999: 828–829.
5. Vencovský J. Polymyozitida a dermatomyozitida. In: Autoimunitní systémová onemocnění. Praha: Triton, 1998: 92–100.