

Idiopatické zánětlivé myopatie

heterogenní skupina získaných zánětlivých onemocnění příčně pruhovaného svalstva, často doprovázené systémovými a orgánovými příznaky
častěji postiženy ženy 3x (kromě myozitidy s inkluzními telisky)

etiologie-autoimunitní onemocnění

patogeneze- zánět a imunitní změny v postiženém svalstvu → do cirkulace se uvolňují svalové enzymy a myoglobin, mění se elektrické vlastnosti svalových vláken

průběh-chronický, většinou s relapsy, často při snaze o snížení imunosupresivní léčby

základním klinickým projevem -většinou nebolestivá svalová slabost

svalovou sílu hodnotíme většinou pomocí svalového testu a skórujeme sílu podle

Kendallové na škále 0–10

6minutový test chůze

orgánové postižení -dysfagie- nejčastěji

plicní postižení- intersticiální plicní fibróza

kardiální postižení-poruchy vedení či arytmie

artritidy

diagnóza

autoprotilátky proti jaderným nebo cytoplazmatickým antigenům

laboratoř-během aktivního onemocnění elevace CK, LDH, AST, ALT, aldolázy a myoglobinu-

v remisi většinou normalizace

EMG

MRI

biopsie svalu

terapie

cíl-zlepšení svalové síly

potlačení extramuskulární aktivity onemocnění

potlačení autoimunitní odpovědi glukokortikoidy a imunosupresivy- většinou nedostatečné -

nutné biologické léky nebo intravenózní imunoglobuliny

farmakologická pomůže asi u 75% pacientů

PM a DM- vysoké dávky glukokortikoidů

0,5-1,5 mg/kg/den prednisonu

po dosažení efektu, zhruba po 6 týdnech snižujeme dávky o

15-20% podávané dávky každý měsíc, do udržovací dávky 5-10mg

metotrexát-7,5–30 mg týdně

DERMATOMYOZITIDA A POLYMYOZITIDA

projev

na počátku- febrilní onemocnění, projevy Raynaudova fenoménu, kloubní ztuhlost až

artritida

svalová slabost různého stupně

symetrický postih: proximální svalové skupiny končetin a svalstvo trupu a krku

postupně vývoj atrofie

postižení svalstva hltanu→může se projevit poruchou polykání, snadná aspirace

tekutin a jídla, chrapot, nosní hlas

plicní postižení-intersticiální plicní onemocnění, aspirační pneumonie nebo ventilační

nedostatečnost (slabost dýchacích svalů)

kardiální postižení-arytmie

neerozivní polyartritida- může se podobat RA

kožní změny

otok kolem očí a červenofialové zbarvení kůže (heliotropní raš), tmavě červená

vyrážka nad drobnými klouby ruky (Gotttronovy známky), vyrážka na čele, tvářích, krku, hrudníku (ve tvaru písmene V), na zádech, loktech a vnitřních kotnících, hyperémie a teleangiektázie kolem nehtových lůžek

mohou se objevit kalcifikace v kůži

antisyntetázový syndrom= myozitida + časté horečnaté stavy + intersticiální plicní fibróza +

artritida+ Raynaudůvfenomén+ prsty mechanika(rozpraskaná a olupující se kůže na radiální straně prstů rukou) + přítomnost antisyntetázových protilátek

může být asociována s maligním onemocněním

diagnóza-laboratoř-anticytoplazmatické nebo antinukleární autoprotilátky

↑sérový myoglobin

EMG- myogennívnález

biopsie svalu

diagnostická kritéria

1) převážně nebo výlučně proximální, obvykle symetrická svalová slabost po týdny a měsíce

2) ↑ hodnoty „svalových enzymů“ (CK, aldolázy, AST, ALT, LD nebo myoglobinu)

3) multifokální EMG myopatické změny (malé, krátké a polyfázické potenciály) se ↑inzerční

aktivitou a spontánními potenciály nebo bez nich

4) bioptický průkaz degenerace, regenerace, nekrózy a fagocytózy svalových vláken a průkaz mononukleárního zánětlivého infiltrátu (perivaskulární nebo endomyziální) s perifascikulární atrofií nebo bez ní

5) typickou vyrážku při DM, zahrnující heliotropní raš kolem očí a Gottronovy změny.

diagnóza PM = jistá → 1. 4 kritéria

pravděpodobná → 3 kritéria

diagnóza DM = jistá - kožní změny + 3 další kritéria

léčba

síly

relativní klid v období aktivního zánětu → postupné aktivní cvičení ke znovuoobnovení svalové

během zlepšování nemoci, i pasivní rozcvičování jako prevence rozvoje kontraktur

farmakologická - kortikoidy

metylprednison

imunosupresiva - methotrexat, azathioprin, cyklosporin A

cyklofosfamid - při rezistenci, komplikující vaskulitida

IMUNITNĚ ZPROSTŘEDKOVANÁ NEKROTIZUJÍCÍ MYOPATIE

akutnější začátek

často indukováno statiny

výraznější svalová slabost, myalgie

MYOZITIDA V RÁMCÍ PREKRYVNÝCH SYNDROMU

JUVENILNÍ MYOZITIDA

MYOZITIDA S INKLUZIVNÍMI TELISKY

muži nad 50 let

slabost a atrofie proximálních i distálních svalů

především extenzory nohy a hluboké flexory ruky

MYOZITIDA ASOCIOVANÁ S NÁDOREM

nejčastěji karcinom ovarii a prsu u žen

karcinom plic u mužů

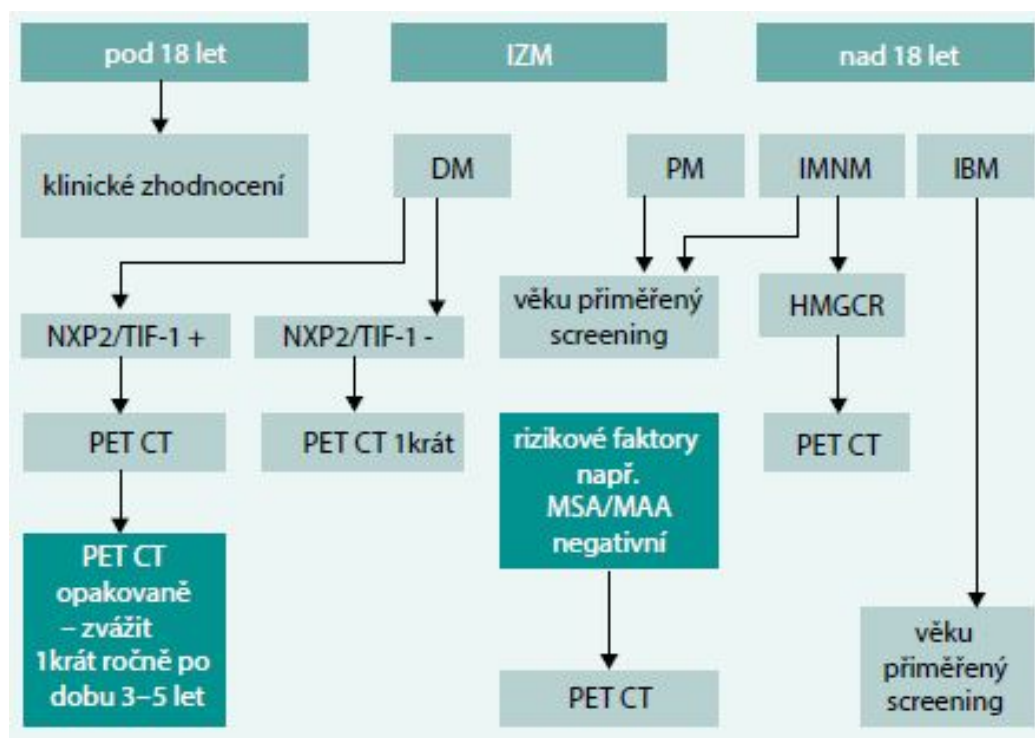


Schéma. Algoritmus diagnostiky skryté malignity u myozitid. Upraveno podle [14–16]

DM – dermatomyozitida **IBM** – myozitida s inkluzními tělísky **IMNM** – imunitně zprostředkovaná nekrotizující myopatie **IZM** – idiopatické zánětlivé myopatie **MAA** – s myozitidou asociované protilátky **MSA** – pro myozitidu specifické autoprotilátky **PM** – polymyozitida