

# Zánětlivá onemocnění svalů

DYNEEX

Dermatomyositis

Polymyositis

Myositis z inklusních tělísek

# Klinický obraz

## zánětlivých onemocnění svalů

- **Akutní těžší průběh**, rezistentní na terapii, kardiální postižení, vyšší mortalita, anti SRP protilátky
- **Polymyositis** - pozvolný průběh, svalová slabost, pletenec pažní, postupné atrofie – samostatně, při chorobách pojiva (SScl, SS) anti PM-Scl, nRNP protilátky
- **Dermatomyositis** – lividní víčka, vyrážka na krku a výstřihu, postižení plic, kloubů, srdce, GIT, anti Mi-2 protilátky, dobrá prognóza – často paraneoplastická
- **Antisyntetázový syndrom** – myositis, plicní fibróza, horečky, Raynaudův sy – anti Jo-1 protilátky, nutná kombinovaná IS

# Charakteristika

- Svaly nebolí! Slabost, bez léčby riziko atrofií svalů, nevykonnost
- Nespecifická symptomatologie – únavový stav
- V laboratorních testech většinou normální CRP, FW, KO, autoantilátky specifické vzácně pozitivní ! Normální imunologické testy
- Riziko dg CFS
- Nutnost vyloučit systém chorobu pojiva, SScI, tyroiditis
- Panel autoantilátek nutný
- Vyloučit neoplasii

# Diagnostická kritéria

- EMG - myositické změny, zánětlivé, regenerace
- Zvýšení CK (3x n), ALT, LDH, myoglobin
- Svalová biopsie (nepřímá, m. quadriceps)
- MR – ložiska recentního zánětu (otok, infiltrace bb), biopsie cílená CT
- Autoantilátky - myositis specifické, asociované

# Autoprotilátky u zánětlivých myositid

## Myositis specifické (MSA):

- **SRP** (signal recognition particle) 2 – 5 %
- **Jo-1** (histydyl t - RNA syntetáza) 15-25 %
- Ostatní PL-7, PL-12, Ej, Oj 3-5%
- **Mi – 2** (jaderný kompl. 7 proteinů) 6-14 %

## Myositis asociované (MAA):

Ro-52 (25-30%), U1 RNP 6-15 %, anti La 5-14 %  
PM-Scl 8 -11%

# Prognóza a léčba

- Přežití 5 – i více let (1 r.96%, 5 r.86% , 10r. 88%)
- Průběh – úzdrava, remitující/relapsující, progredující
- Komplikace : plicní fibroza, kardiální selhání, „obrna“ dýchacích svalů, indukovaný karcinom, dřevňový útlum (CPH),
- Porucha mobility – lehká až závislost na pomoci okolí (na vozíku, krmení)
- Léčba : prednison ve středních až vysokých dávkách, riziko relapsu při rychlém snižování nebo vysazení
- Špatná prognoza při léčbě až za 6 měsíců vzniku choroby
- Vhodná kombinovaná IS –experimentální : Azamun, CPH, methotrexat, ciklosporin, biolog.léčba

# Základní údaje o pacientech se záněty svalů

Celkem ve sledování 11 nemocných -9 žen, 2 muži

- Primární dermatomyositis : 2 ženy
- Sekundární dermatomyositis : 1 žena (Ca tonzily)
- Polymyositis : 3 ženy, 1 muž
- Sekundární polymyositis : 2 ženy, 1 muž
- IBM – myositis z inkluzních tělísek : 1 muž

# Polymyositidy - pacienti

Jméno	pohlaví	narození	dg.	zač.onem.	ANA	ENA	MSA	léčba	průběh	kompliace	úmrť	přežití r.
B.O.	f.	1924	pPM	1982	pozit	neg	neg	P,CPH MTX	progrese	Ca moč. měchýře	2007	25
P.Z.	f.	1948	pPM	1980	pozit	neg	neg	P,CPH MTX	na vozíku	rec.erysipel		31
F.J.	f.	1934	DM	1982	pozit	neg	neg	P	údrava			28
H.H.	f.	1985	pPM	1990	neg	neg	neg	P	údrava	3xrelaps		21
M.H.	f.	1954	DM	1982	pozit	neg	neg	P,CPH AZM, MZX	R/R			29
H.M.	f.	1940	PM	1983	pozit	APLA	neg	P	údrava	ICHS		28
H.P.	f.	1968	ASS		pozit	pozit. -Ro	Jo-1	P,AZM MTX	AZM.MTX jen P	1998 ex 2xporod		20
Ř.B.	f.	1941	PM	1997	pozit TPO,TG	neg	neg	P	údrava			14
H.M.	f.	1941	DM Ca	2002	neg	neg	neg	P,CPH MTX	údrava			9
S.M.	m.	1932	PM	2007	neg	neg	neg	P,ivlgl	trvá			4
H.V.	m.	1952	IBM	2007	neg	neg	inc.b.	P,MTX	trvá			4

# Splněná kritéria DM/PM

- EMG - pozitivní nález u všech
- Svalová biopsie negativní u 9 ti
- Zvýšení CK, myoglobin, ALT u všech
- Autoprotilátky ANA intermitentně u žen
- Autoprotilátky typické pro myositis 1 x Jo-1
- Svalová biopsie 1 x pozitivní (inkluzní tělíka)

# Léčba

- **Doporučená** : prednison
- **Experimentální** : CPH, Azamun, methotrexat, Ciklosporin, i.v. imunoglobuliny
- **Léčba našich nemocných** : prednison, prednison a CPH, prednison a Azamun, prednison a methotrexat, i.v. imunoglobuliny

# Závěr

- Nespoléhat na průkaz autoprotilátek – pozitivita kolísá mezi 2 - 6 % u MSA (primární polymyozitidy)
- Sekundární - pozitivita autoprotilátek asociovaných se systémovou chorobou
- Rozhoduje klinický obraz, EMG, CK, myoglobin, ALT
- Při svalové únavě (méně často bolestech) vždy vyšetřit preventivně CK, myoglobin – vhodné jako základní vyšetření zejména u starších mužů (paraneoplastický proces)
- Neváhat s terapií prednisonem, při zlepšení nevysazovat příliš rychle, zejména při užívání vyšších dávek
- V imunologických testech většinou žádné odchylky

# Literatura

Polymyositis and dermatomyositis

Bohan A, Peter JB. *N.Engl.J.Med.* 1975., 292 : 344-347

Polymyositis, dermatomyositis and autoimmune necrotizing

Myopathy –clinical features

Khan S. Christofer-Stine L. - *Rheum,Dis.North.Am.* 2011 May, 37 (2): 143-58

Antisynthetase syndrom

Katzap E. Barilla-Labarca ML. Marder G. - *Curr Rheumatol Rep.* 2011 Apr. 1. (ahead of Print)

Pathogenic aspect of dermatomyositis, polymyositis and overlap myositis

Cherardi RK. - *Presse Med.* 2011 Apr., 40 (4Pt 2) e209-18

How can we diagnose and better understand inflammatory myopathies? The usefulness of auto-antibodies

Sibilla J. Chatelus E. Meyer A et al - *Presse Med* 2010 Oct., 39 (10):1010-25

Clinical, electrophysiologic and histologic profile, and outcome in idiopathic inflammatory myositis : An analysis of 68 cases

Ramesha KN. Kuruvilla A. Sarma PS. Radhakrishnan VV. - *Ann Indian Acad Neurol* 2010 Oct. 13 (4): 250-6

# Literatura

Specifické a asociované autoprotílátky u polymyozitidy a dermatomyozitidy

Modrá V. Vencovský J.- Čes. Revmatol., 2008, 4 : 169-176

Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies: analysis of 100 French Canadian patients \_ Troyanov Y. Targoff IN. Tremblay JI et al: *Medicine (Baltimore)* 2005 Jul 84 (4): 231-49

Clinical implications of autoantibody screening in patient with autoimmune myositis

Chirardel A Zampieri S. Tarricone E. et al – *Autoimmunity* 2006 May., 39 (3) 217-21

Prevalence of autoantibodies to Ro-52 in serologically defined population of patients with systemic sclerosis

Parker JC. Burlingame RW. Bunn CC. – *J.Autoimmune Dis.* 2009 Mar.6.:2

# Literatura

Myositis specific and myositis-associated antibodies in overlap myositis in comparison to primary dermatomyositis : relevance for classification:retrospective study of 169 patients

Vancsa A. Gergely L. Panyi A. Lakos G. Et al. – Joint Bone Spine 2010  
2010 Mar.,77 (2): 125-30

Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis

Tanimoto K Nakano K. Kano S. et al – J.Rheumatol. 1995  
Apr.,22(4):668-74

The anti-Jo-1 syndrome – a specific form of myositis with interstitial lung disease

Hauserrmann A. Gillissen A. SeidelVV. – Pneumologie 2010 Aug  
64(8):496-503