

Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju ♦ Klinika za unutarnje bolesti
Klinički bolnički centar Zagreb ♦ Kišpatićeva 12 ♦ 10000 Zagreb

POLIMIOZITIS I DERMATOMIOZITIS

Branimir Anić

Polimiozitis (PM) i dermatomiozitis (DM) su upalne bolesti poprečnoprugastih mišića. Etiologija bolesti nije razjašnjena, a pretpostavlja se da je ključna uloga autoimunih procesa u nastanku i razvoju bolesti. Žene obolijevaju češće od muškaraca. PM/DM se mogu pojaviti izolirano (primarni miozitis) ili u sklopu drugih sustavnih autoimunih bolesti (sekundarni miozitis) ili uz maligne bolesti (paraneoplastički miozitis).

PM/DM su klinički obilježeni bolnošću i slabošću mišića - u tipičnom su obliku zahvaćeni proksimalni mišići udova (mišići ramenog i zdjeličnog obruča). Rjeđe su zahvaćeni drugi poprečnoprugasti mišići - primjerice respiratorni, faringealni, laringealni i ezofagealni. Ako je upalom uz mišiće, zahvaćena i koža, riječ je o dermatomiozitisu. Za DM su karakteristične kožne promjene - heliotropni osip na licu i oko očiju, u području dekoltea, Gottronove papule na šakama, ekcematoidni osip i nekroza u korišću noktiju.

U akutnoj fazi bolesti PM/DM su obilježeni bolovima, a u kroničnoj fazi atrofijom i smanjenom kontraktilnošću mišića. PM/DM može početi akutno, kada se klinička slika razvija tijekom nekoliko dana, najčešće uz rabdmiolizu, ili pak kroničan kada se tijekom nekoliko tjedana ili mjeseci razvija mišićna slabost. Uz mišićne simptome uočavaju se vrućica, gubitak težine, opća slabost i umor. U PM/DM mogu, osim mišića i kože, biti zahvaćeni drugi organi. Najčešće su zahvaćena pluća - može se razviti slabost respiratorne muskulature, intersticijska fibroza pluća ili aspiracijska pneumonija. Promjene na srcu očituju se kao smetnje provođenja. Zahvaćenost probavnog sustava obilježava disfagija, regurgitacija i refluksni ezofagitis. Česte su cirkulacijske smetnje koje se očituju kao Raynaudov fenomen i povremeno manje nekroze u ležištu noktiju.

U serumu bolesnika mogu se dokazati različiti poremećaji - akutni upalni reaktanti, poliklonska hiper-gamaglobulinemija, neka autoantitijela tipična za druge bolesti (RF i ANF u 20 % bolesnika), no za miozitis uz specifična protutijela anti Jo-1, anti-PM-Scl.

Dijagnostički postupak uključuje klinički pregled te laboratorijsku obradu. Nespecifične su laboratorijske pretrage (SE, KKS, CRP...), a specifične po-

višena kreatin kinaza (CK) koja je povišena u >90 % bolesnika te enzimi laktat-dehidrogenaza i transaminaze mišićnog porijekla. Protutijela anti-Jo-1 nalaze se u 30 % bolesnika - obično u onih koji imaju zahvaćena pluća. Protutijela PM-Scl i anti-Mi-2 prisutna su u manjeg broja bolesnika s miozitisom i sklerodermi-jom. Elektromiografijom (EMG) se pokazuju tipične promjene koje koreliraju s porastom serumskih mišić-nih enzima i mišićnom snagom. Biopsijom mišića se definitivno potvrđuje dijagnoza PM i DM. Patohisto-loški se nalaz razlikuje u bolesnika s polimiozitisom i dermatomiozitisom. Zbog segmentalne naravi procesa može se dogoditi da nalaz bude uredan u evidentno bolesne osobe, pa se mjesto uzimanja uzorka mora pažljivo odabrati.

U dijagnostičkoj obradi bolesnika s PM/DM treba pomisliti na mogućnost maligne bolesti u podlozi tegoba - na to treba osobito paziti u bolesnika starijih od 40 godina. Incidencija maligne bolesti je u bolesnika s PM/DM veća od očekivane za određenu životnu dob. Diferencijalnodijagnostički dolaze u obzir dolaze bolesti koje nisu mišićnog podrijetla, a uzrokuju mišićnu slabost - od hipotenzije i hipoglikemije, preko anemije do endokrinopatije te maligne i upalne sistavne autoimune bolesti. U diferencijalnoj dijagnozi PM/DM treba isključiti brojne neurološke bolesti i toksične/jatrogene miopatije. Infekcije u podlozi miozitisa češće su u mlađih bolesnika. Moguće su parazitoze (poput trihineloze, toksoplazmoze, cisticerkoza), viroze (poput influence, mononukleoze, rikecioze) i bakterijske infekcije (poput salmoneloze, stafilokokoze, streptokokoze, lepre, Cl. perfringens).

Liječenje počinje mirovanjem. Glukokortikoidi su terapija izbora a ako je glukokortikoidna terapija nedjelotvorna u terapiju se uvode drugi imunosupresivni lijekovi (metotreksat, ciklofosfamid i azatioprin). Ponekad se primjenjuju i intravenski imunoglobulini. Terapija je dugotrajna - učinak se vidi za nekoliko tjedana. Nakon normalizacije mišićnih enzima smanjuje se doza lijekova na dozu održavanja. Oporavak je spor, a normalizacija vrijednosti CK nije sukladna s oporavkom mišićne snage. Zahvaćanje kože u sklopu DM može se liječiti topičkom primjenom glukokortikoida. Aktivnija fizikalna terapija počinje nakon nor-

malizacije serumskih mišićnih enzima. Dugotrajna vezanost uz krevet zbog slabosti nameće potrebu za po-

sebno pažljivom njegom ovih bolesnika.

Ključne riječi: polimiozitis, dermatomiozitis