

2-es típusú diabetes gondozása során felfedezett polymyositis-dermatomyositis

Francis Samer dr.¹ ■ Csóka Mária² ■ Dankó Katalin dr.³

¹Szent Borbála Kórház, I. Belgyógyászat, Tatabánya

²Semmelweis Egyetem, Egészségtudományi Kar, Budapest

³Debreceni Egyetem, Orvos- és Egészségtudományi Centrum, III. Belgyógyászati Klinika, Klinikai Immunológia Tanszék, Debrecen

A polymyositis-dermatomyositis ritka, az idiopathiás inflammatoricus myopathiák körébe tartozó szisztémás autoimmun betegség. Kórképei alapvetően eltérnek egymástól, csupán egy közös jellemzőjük van, a krónikus izomgyulladás. A diagnózis pontos felállítását tovább nehezíti, hogy az egyes kórképek gyakran nem típusos formában jelennek meg, ilyenkor a beteg további életesélyei azon múlnak, hogy gondolunk-e egyáltalán erre a betegségre. A szerzők 50 éves nőbeteg esetét mutatják be, akit háziorvosa myopathia gyanújával utalt kórházba. Az anamnézis, a klinikai kép, valamint az extrém laboratóriumi leletek alapján polymyositis-dermatomyositisre gyanakodtak, amelyet az immunológiai vizsgálatok egyértelműen igazoltak. A betegség kezdetekor alkalmazott nagy dózisú (1–2 mg/ttkg/nap methylprednisolon) kortikoszteroid-terápia jó stratégiának bizonyult, a beteg állapota gyorsan és látványosan javult. A kortikoszteroid által okozott szénhidrátanyagcsere-felborulást megelőzendő, az első kórházi naptól inzulinterápiára tértek át. A beteg gondozására a szerzők olyan interdiszciplináris teamet hoztak létre, amelyben az orvos és nem orvos szakemberek különös figyelmet fordítanak a testi betegségen túl a beteg pszichés és szociális létének meg-ingására is, továbbá egyeztetett terv alapján végzik tevékenységüket. A polifázisos körlefolysú betegnél a négy és fél éves követési idő alatt csupán két relapsus következett be, izomereje az ötfokozatú skálán – a két relapsust kivéve – általában 3 és 4 között volt, ami a beteg szoros követésének és az egyénre szabott terápia hatásosságának köszönhető. *Orv. Hetil.*, 2012, 153, 467–474.

Kulcsszavak: idiopathiás inflammatoricus myopathiák, interdiszciplináris team, individuális gyógyítási és ápolási-gondozási terv

Polymyositis-dermatomyositis recognized during the follow-up of a patient with type 2 diabetes

Polymyositis-dermatomyositis is a rare systemic autoimmune disease which belongs to the class of idiopathic inflammatory myopathies. The disease exhibits high inter-individual variability, but chronic myositis is a common feature. As different manifestations often appear in atypical forms, establishing the precise diagnosis can be rather complicated. The prognosis and the patient's life expectations highly depend on whether the clinician considers this possibility in the diagnostic process or not. The authors present the case of a 50-year-old woman who was referred to hospital with suspected myopathy by her general practitioner. The history of the patient, the overall clinical picture and some marked laboratory abnormalities raised the possibility of polymyositis-dermatomyositis, which was unequivocally confirmed by immunological tests. Drug therapy was started immediately with the administration of high dose corticosteroid (1–2 mg/kg/day methylprednisolone), which was found to be an effective strategy leading to fast and remarkable improvement in the patient's condition. From the first hospital day, the patient also received insulin therapy in order to prevent any potential corticosteroid-induced imbalance in her carbohydrate metabolism. The long-term patient management was provided by an interdisciplinary team the members of which (both clinicians and other health care professionals) worked according to a co-ordinated, complex care plan, and managed not only the "physiological functions" but the different psychological and social problems as well, which are usually associated with the disease. The follow-up period of this polypphase disease process lasted for 4.5 years, during which only two

relapses occurred, and muscle strength typically varied between 3 and 4 on a five grade scale with the exception of the relapse periods. Good outcome was attributed to the strict follow-up and individualized therapy/care. Orv. Hetil., 2012, 153, 467–474.

Keywords: idiopathic inflammatory myopathies, interdisciplinary team, individualized patient management and nursing-care plan

(Beérkezett: 2011. december 4.; elfogadva: 2012. január 19.)

Rövidítések

ALAT = alanin-aminotranszferáz; ANF = antinukleáris faktor; anti-Jo-1 = anti-hisztidil-transzfer-RNS-szintetáz; ASAT = aszpartát-aminotranszferáz; BMI = body mass index; C = komplement; CAM = cancer associated myositis; CD = cluster of differentiation; CK = kreatinkináz; CRP = C-reaktív protein; CT = komputertomográf; EKG = elektrokardiográfia; EMG = elektromiográfia; ENA = extractable nuclear antigen; IBM = inclusion body myositis; IFN = interferon; IIM = idiopathiás inflammatoricus myopathia; JDM = juvenilis dermatomyositis; JPM = juvenilis polymyositis; LDH = laktátdehidrogenáz; MHC = major histocompatibility complex; MMT = manual muscle testing; OM = overlap myositis; PM/DM = polymyositis/dermatomyositis; RF = rheumatoid faktor; UH = ultrahang

A polymyositis/dermatomyositis (PM/DM) ritka, az idiopathiás inflammatoricus myopathiák (IIM) körébe tartozó, szisztémás autoimmun betegség (1. táblázat). Prevalenciája 5–10/1 000 000/év. Jellemzően 5–14 év (juvenilis) és 45–64 év között jelenik meg, és a nők körében kétszer gyakoribb, mint férfiaknál. Jellemző

tünetei a harántcsíkolt izmok immunmediált gyulladása, szimmetrikus végtagövi izomgyengeség, izomlázszerű fájdalom, rossz közérzet, fogyás, a szérum-kreatinkináz (CK) és a laktátdehidrogenáz (LDH) értékének emelkedése, elektromiográfias (EMG) eltérések, a típusos bőrelváltozások, valamint a myositisspecifikus autoantitestek gyakori megjelenése a szérumban [1, 2, 3, 4]. A leggyakoribb antisztetáz autoantitest az anti-hisztidil-transzfer-RNS-szintetáz (anti-Jo-1). Az IIM körébe több szervet érintő és szisztémás tünetekkel járó kórképek tartoznak, ugyanakkor az immunreakciók eltérő célpontjai (bőr, izomzat, ízületek, különböző szervrendszerek) miatt az egyes betegségek jól elkülöníthetők [5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26]. A diagnózis pontos felállítását azonban nehezíti, hogy az egyes kórképek gyakran nem típusos formában jelennek meg, ilyenkor a beteg további életesélyei azon múlnak, hogy gondolunk-e egyáltalán PM/DM-re, és elküldjük-e olyan gondozási centrumba, ahol a speciális vizsgálatokat el tudják végezni (2. táblázat).

1. táblázat | Az idiopathiás inflammatoricus myopathiák (IIM) felosztása

I.	Primer felnőttkori polymyositis (PM).
II.	Primer felnőttkori dermatomyositis (DM).
III.	Tumorasszociált myositis (cancer associated myositis – CAM).
IV.	Juvenilis myositisek (JPM, JDM).
V.	Egyéb szisztémás autoimmun betegséggel társult overlap myositis (OM).
VI.	Zárványtestes myositis (inclusion body myositis, IBM).
VII.	Egyéb ritkán előforduló myositisek (amyopathiás DM, fokális, orbitalis, proliferatív, eosinophiliás, granulomatosus myositisek).

2. táblázat | Az IIM diagnosztikai kritériumai

I.	Proximalis végtagizmok szimmetrikus gyengesége, dysphagiával, a légzőizmok érintettségével vagy a nélkül.
II.	A harántcsíkolt izomzat károsodására jellemző enzimek szérumaktivitásának emelkedése: CK, LDH, ASAT, ALAT. Myositisspecifikus autoantitestek (anti-Jo-1).
III.	Egyéb laboratóriumi eltérések is megfigyelhetők: – gyorsult süllyedés, – mérsékelten emelkedett CRP, – mérsékelt leukocytosis és thrombocytosis. A komplementkomponensek is emelkedhetnek: C3, C4. Immunszerológiai eltérések is előfordulhatnak: ANF-, RF-pozitivitás.
IV.	Kóros EMG.
V.	Izombiopszia pozitív kórszöveti lelete. Immunsztokémia, MHC-I-expresszió, elektronmikroszkópos vizsgálat.
VI.	Dermatomyositis esetén a jellegzetes bőrtünetek jelenléte.

Dolgozatunk célja ráirányítani az olvasó figyelmét az autoimmun betegségek korai diagnosztikájának jelentőségére, bemutatni az interdiszciplináris (orvos, ápoló, dietetikus, gyógytornász) team szerepét a kezelés-gondozás gyakorlatában, hangsúlyozni az intézmények közötti együttműködés fontosságát.

Esetbemutatásunkhoz leíró statisztikai megközelítésben, a retrospektív statisztikai elemzés módszerét alkalmaztuk. Vizsgálatunk a 2006. december 28.–2011. május 31. közötti 4,5 évi időszakot öleli fel. Adatgyűjtésünk három forrásból származik: a beteg családorvosánál, a Tatabányai Szent Borbála Kórház I. Belgyógyászatán és a Debreceni Tudományegyetem, Orvos- és Egészségtudományi Centrum, III. Belgyógyászati Klinika, Klinikai Immunológia Tanszéken vezetett dokumentációból.

Esetismertetés

2006. december elején az akkor 50 éves nőbetegnél izomfájdalom, gyengeség jelentkezett a végtagjaiban. Kezdetben az alsó végtagokban érzett izomfájdalmat, nem tudott guggolni, és a lépcsőzés is nehezebbé esett, majd a felső végtagokra is áterjedt a fájdalom, karjait nem tudta a feje fölé emelni, a fésülködés is fájdalmassá vált. Hamar elfáradt, láza, hőemelkedése nem volt. Karácsonykor már izomlása kifejezett volt, nem tudott beszállni az autójába. Nyelése nem volt nehezített, test-súlya jó étvágy mellett, hat hónap alatt 10 kg-mal csökkent.

A beteg elmondása szerint 1989-ben (33 éves korában) kullancscsípése volt, amellyel nem járt orvosnál. Egészségi problémái tulajdonképpen 1993-ban a légzési panaszokkal – ősztől tavaszig beszéd közben elhalkult a hangja –, valamint a folyamatos improduktív köhögéssel kezdődtek, 1994-ben a gyakori tonsillitisek miatt tonsillectomiát kellett végezni. 1996-ban köhögése produktívává vált, légzési panaszai fokozódtak. A pulmonológiai vizsgálatok enyhe obstruktív ventilációs zavart igazoltak, az allergológiai bőrpróba negatív volt. 2000-ben 2-es típusú diabetes igazolódott, amely életmódváltással egyensúlyban volt. 2002-ben mammográfián fibrocystás emlőt, 2004-ben háti kyphosist, kisízüle-

tekben arthrosist, spondylosist találtak. 2006 januárjában metformin- (Merckformin-) terápiát kezdtek el, azt követően recidív herpeszes elváltozások kezdődtek a száj és orr körül, fejbőre viszketett, lábai zsibbadtak, alsó végtagjaiban kifejezett paraesthesiára panaszkodott. Ekkor herpeszt és vashiányos anaemiát véleményeztek. 2006 februárjától ismét metformin- (Avandamet-) kezelésben részesült. A kezelés megkezdésének időpontjától izomlázat érzett, főleg az alsó végtagjaiban. Még ebben a hónapban akut sinusitis maxillarist, júniusban epicondylitis lateralist (bal könyöke kifejezetten meleggé, érzékennyé vált, terhelést nem bírta), augusztusban mastopathia cystica diffusát diagnosztizáltak. Októberben homlokán viszkető bőrelváltozás jelentkezett, novemberben a metformin adagját megemelték, ekkor az arca és mindkét kézfeje hyperaemiássá vált. Éppen ekkor államvizsgázott, így panaszait ennek a túlterhelésnek tulajdonította. December közepén testszerte gyulladással járó viszkető bőrelváltozások jelentkeztek, és a metformin elhagyása ellenére december végén már kifejezett izomfájdalomra panaszkodott. Házi orvos által kért laboratóriumi leletekben extrém magas CK és LDH volt észlelhető (CK: 6395 U/l, LDH: 1154 U/l), ezért a beteg 2006. december 28-án sürgősséggel felvételre került a Szent Borbála Kórház I. Belgyógyászatára, ahol megterveztük kivizsgálását.

A beteg felvételi státusában az emphysemás mellkason, érdes-sejtes légzésen, 1. stádiumú, enyhe hypertónián (140/90 Hgmm) kívül egyéb fizikális eltérést nem találtunk. A fénynek kitett testrészekben (arc, nyak, kézfej) urticariaszerű kiütések (1. ábra), a kezujjakon Gottron-jel volt észlelhető (2. ábra).

Az anamnézis, a klinikai kép, valamint a nagymértékben kóros laboratóriumi leletek alapján felmerült a PM/DM gyanúja, ezért vizsgálatainkat ebben az irányban kezdtük meg. Betegünk kivizsgálását és adekvát ellátását az érvényes szakmai irányelveknek megfelelően végeztük [17, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34], amelynek során alapvető célunk az volt, hogy a beteg minél előbb visszanyerje izomerejét, képes legyen a megszokott életvitelére, és a választott terápia a lehető legkevesebb szövődményt okozza. A gyógyítási és az ápolási-gondozási terv részletes leírását a 3. táblázatban



1. ábra | Urticariaszerű kiütés az arcon



2. ábra | Gottron-jel

3. táblázat | Ellátási-gondozási terv

Gyógyítási terv	Ápolási-gondozási terv
<p>1. Felmérés</p> <p>Orvosi anamnézis</p> <p>Fizikális vizsgálatok</p> <p>Eszközös vizsgálatok:</p> <ul style="list-style-type: none"> – konvencionális 12 vezetétes EKG – mellkasröntgen <p>Rutin laboratóriumi vizsgálatok: vér- és vizeletvizsgálat</p>	<p>1. Felmérés</p> <p>Ápolási anamnézis felvétele:</p> <ul style="list-style-type: none"> – a beteg szükségleteinek, – erőforrásainak és – önellátási szintjének felmérése (4. táblázat), különös tekintettel a higiéné, táplálkozás, mozgás, alvás-pihenés, valamint a pszichoszociális szükségletekre.
<p>2. Iránydiagnózis: polymyositis-dermatomyositis</p>	<p>2. Az ápolási diagnózisok felállítása, a beteg problémáinak megfogalmazása:</p> <ul style="list-style-type: none"> – a járás és mozgás nehezítettsége az alsó végtagokban jelentkező izomfájdalom következtében, – szükségletek kielégítésének csökkenése a felső végtagok mozgáskorlátozottsága miatt, – diszkomfort érzés az arcon, nyakon és kézfejekken lévő urticariaszerű kiütések viszketése miatt, – megváltozott testkép a testszerte megjelenő gyulladásos bőrelváltozások következtében, – szorongás a betegség bizonytalan kimenetele miatt, – félelem a munkahely esetleges elvesztésétől.
<p>3. Gyógyítási terv</p> <p>Célkitűzések: A feltételezett diagnózis azonosítása, a beteg remisszióba hozása az adekvát terápia alkalmazásával.</p> <p>3.1. Vizsgáló- és diagnosztikus eljárások:</p> <p>A PM/DM-nek megfelelő speciális diagnosztikus eljárások.</p> <p><i>Tumorkutatás:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – tumormarkerek, – CRP, – felső panendoszkópia, – kolonoszkópia, – hasi UH, – hasi, kismedencei és mellkasi CT, – nőgyógyászati konzílium, – szemészeti konzílium, – légzésfunkció, – cardioecho, – CK, LDH, ASAT, ALAT, – máj- és vesefunkció, – csontsűrűség-vizsgálat. <p><i>Immunológiai vizsgálatok:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – genetikai vizsgálatok, – autoimmunológiai vizsgálatok, – autoantitest (ANF, ENA), – myositisspecifikus autoantitestek vizsgálata (anti-Jo-1), – izombiopszia: immunhisztokémiai és elektronmikroszkópos vizsgálat, – elektromiográfia (EMG), – mozgásszervi status, izomerő mértékének felmérése (manual muscle testing: MMT). 	<p>3. Individualizált ápolási terv közép- és hosszú távra</p> <p>Célkitűzések: a funkcióképesség és az életminőség javítása, a beteg teljes önellátási szintjének helyreállítása.</p> <p>3.1. Ápolási tevékenységek:</p> <ul style="list-style-type: none"> – a laboratóriumi vizsgálati minták levétele, – a beteg szakszerű előkészítése a képalkotó és diagnosztikus vizsgálatokra, – vizsgálatkérő lapok és előjegyzések intézése, – a beteg vitális paramétereinek ellenőrzése, – a beteg pszichés vezetése.
<p>3.2. Terápiás terv</p> <p><i>Első vonalbeli szerek:</i></p> <p>Kezdő dózis: kortikoszteroid 0,5–3 mg/ttkg/nap methylprednisolon három-négy hétig. Tíz héten át másnaponta 4 mg-mal mérsékeljük. Fenntartó dózis: individuális.</p> <p><i>Adjuváns (másodvonalbeli):</i></p> <p>Kezdő dózis: methotrexat 7,5 mg/hét per os, hetente 2,5 mg-mal növelhető, maximum 25 mg/hét dóziséig.</p> <p>Cyclosporin A 5 mg/ttkg/nap, amelyet egy-két hónap múlva 3,5–2,5 mg/ttkg/nap dózusra lehet csökkenteni.</p> <p><i>Egyéb:</i> Intravénás immunglobulin 1 g/ttkg/nap havonta két napig, vagy 0,5 g/ttkg/nap havonta öt napig, összesen három-hat hónapig vagy súlyosabb esetben plazmaferézis.</p>	<p>3.2. Gyógyszerelési protokoll szerint:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Betegoktatás: helyes gyógyszeresedés megtanítása (megfelelő adagban, megfelelő módon, megfelelő időben, megfelelő ideig). – A beteg ismereteinek folyamatos ellenőrzése. – A fájdalom és a bőr állapotának folyamatos megfigyelése. – A beteg pszichés vezetése. – A megváltozott életvitelre vonatkozó ápolói tanácsadás. – Személyre szabott diéta biztosítása dietetikus bevonásával. – Funkcionális status felmérése: személyre szabott mozgásterápia biztosítása gyógytornász bevonásával. – A vitális paraméterek (pulzus, vérnyomás, testhőmérséklet, légzés) rendszeres mérése. – Testtömegmérés, BMI. – Az orvos által elrendelt laboratóriumi kontrollvizsgálatok megszervezése. – Ápolási dokumentáció vezetése, az elért eredmények folyamatos értékelése.
<p>4. Gondozás</p> <p>A beteg adherenciájának növelése, a funkcionális kimenet folyamatos kontrollálása, a beteg életminőségének javítása.</p>	<p>4. Gondozás</p> <p>Holisztikus egészségfejlesztés, a beteg biopszichoszociális egészségének egységes szemlélete. Gyógytorna.</p>

4. táblázat | A beteg önálló képességének felmérése

Szükségletek	Önállóan	Segítséggel	Önellátásra képtelen
Mosakodás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fürdés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fogápolás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hajápolás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fésülködés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Felöltözés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Levetkőzés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Evés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ivás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Helyzetváltoztatás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Helyváltoztatás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vizeletürítés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Székletürítés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gyalogos közlekedés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tömegközlekedési járművek használata	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Autóvezetés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

foglaltuk össze. A beteg önálló képességének felmérése használt kérdőívet a 4. táblázat mutatja be [35].

A speciális diagnosztikus vizsgálatok során echokardiográfiával hiperkinetikus keringést tapasztaltunk. Szemészeti vizsgálata kezdetben negatív volt, fél év múlva glaucoma igazolódott. A hasi ultrahangvizsgálattal kórosat nem írtak le. Felső panendoszkópia során reflux oesophagitist találtunk. Kolonoszkópia során az extrém spasticus szigma és hurkolódás miatt a műszert a colon transversum közepéig tudtuk felvezetni. A részleges kolonoszkópia során kóros eltérés nem került látótérbe. A hasi és mellkasi CT-vizsgálat kórosat nem mutatott.

Az eredeti szövettani kritériumok alapján a PM és az IBM nem különíthető el [7, 12, 19, 20, 22, 24, 25], ezért a bal felkarról vett izombiopsziás mintát a rutinfeldolgozás mellett további immunhisztokémiai, MHC-I-expresszió és elektronmikroszkópos vizsgálatnak vetettük alá. A toluidinkék-festés után a károsodott sejtrészletek magjában és a citoplazmában, a zárványszerű képletekben nagy számban paramyxovírus-csoportba (feltehetően kanyaróvírus-csoport) tartozó nucleocapsid telepek voltak észlelhetők, amely vírusfertőzés gyanúját vetette fel. Szövettanilag gyulladásos beszűrődés nem volt észlelhető.

A nőgyógyászati konzílium során méhnyakpolypust találtak.

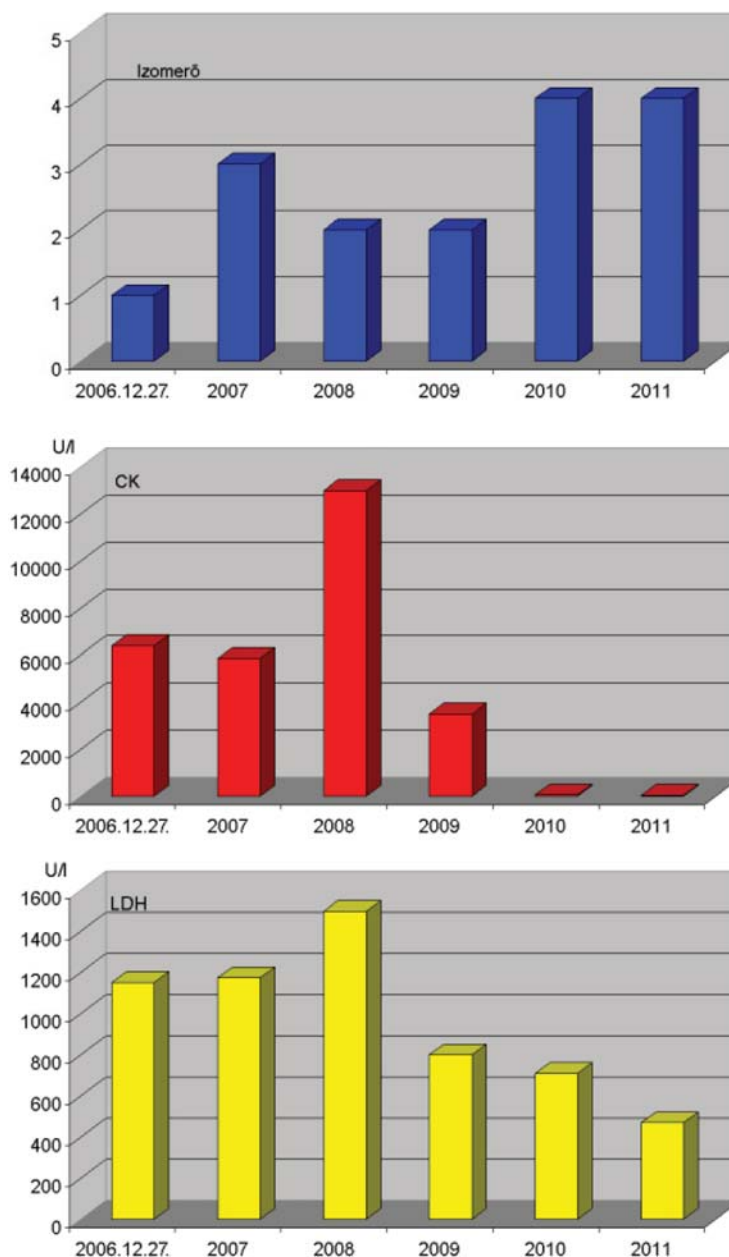
Laboratóriumi leletei jelentősen megnövekedett CK- és LDH-értékeket mutattak, az ASAT, ALAT, CRP, súlyledés, fehérvérsejt- és thrombocytaszám nem mutattak kóros eltérést. Immunológiai vizsgálattal autoantitest nem igazolódott, a CD19 emelkedett, a CD4, INF-gamma csökkent.

A beteg felvételét követő második naptól részesült gyógyszeres kezelésben. A betegség kezdetekor nagy

dózisú kortikoszteroid-terápiát (1–2 mg/ttkg/nap methylprednisolon) alkalmaztunk, amelyet – a beteg állapotának megfelelően – egyénre szabottan fokozatosan csökkentettünk előbb nagyobb lépésekben, majd a 32 mg elérésétől a napi adagot 8 mg-ként csökkentettük 4–8 mg fenntartó dózissal. A kortikoszteroid által okozott szénhidrátanyagcsere-felborulás megelőzésére az első kórházi naptól (2006. december 28.) inzulinterápiára térünk át (reggel 18 E Humulin N és 14 E Humalog R, délután 18 E Humalog R, este 6 E Humulin N és 10 E Humalog R). Vércukorprofilja kielégítő volt. A két hónapig tartó nagy dózisú kortikoszteroid-kezelés mellett immunszuppresszív kezelés alkalmazására is került. Ennek során a cyclosporin A-t 5 mg/ttkg/nap, a methotrexatot 7,5 mg/hét dózisban adagoltuk. A methotrexat indukálta bőrtünetek megjelenése miatt a methotrexatot 2010 októberétől elhagytuk. Egyéb alkalmazott gyógyszerek: 2×30 mg lansoprasol, 2×1 tableta kálium, hetente két alkalommal 1 tableta furosemid+2 tableta Kálium retard, ízületi panaszára naponta 1 tableta Arcoxia, 2×1 tableta Magne-B₆ és a terápia szerves részét képezte a rendszeres gyógytorna.

A betegség kezdetén több mint 40-szeresére emelkedett CK a korán megkezdett adekvát terápianak köszönhetően öt hónap alatt normalizálódott, az LDH nyolc hónapig a normális felső határát kétszeresen haladta meg, majd a másfélszeres megnövekedett érték körül maradt.

A polifázisos kórlefordulású betegeknél a relapsusok gyakorisága a szakirodalmi adatok szerint 6–60% közötti [22, 27, 36, 37, 38]. Esetünkben a betegség kezdetétől számított 21 hónap múlva következett be az első relapsus, amely kétszer agresszívebb volt, mint a



3. ábra | Izomerő alakulása a CK- és LDH-változások tükrében

betegség kezdetekor. A CK a szakirodalomban közölt 50-szeres érték helyett a normális érték közel 90-szeresére, az LDH háromszorosára emelkedett, de a gyors terápimódosítás hatására másfél hónap alatt elfogadható tartományba került és a beteg állapota is javult.

A második relapsus az első után nyolc hónap múlva alakult ki, és nem volt olyan agresszív, mint az első. A terápimódosítás hatására a közel 30-szorosára emelkedett CK-érték, valamint a beteg állapota két hónap alatt normalizálódott. Ezt követően, 2010-ben és 2011 év első fél évében a laboratóriumi értékek normálisak voltak és a beteg állapota is kielégítő volt.

A beteg állapotát izomerejének alakulásával is követjük. Az izomfájdalom szorosan korrelál az izomerővel, ami meghatározza az önellátás mértékét [39, 40, 41].

A gondozás során ötfokozatú rangskálán értékeltük az izomerő változásait, ahol az 1-es a nagyon rossz, az 5-ös a legjobb izomerőt jelenti. Bár korábbi vizsgálatok azt igazolták, hogy a CK-aktivitás nem korrelál az izomgyengeség súlyosságával [22, 23], esetünkben mégis ezt tapasztaltuk. Betegünk izomereje a nagyon rossz, rossz, elfogadható és a jó izomerő között változott. A betegség kezdetén mindössze egyes fokozatot ért el, de a korai adekvát kezelésnek és a folyamatos fizioterápiának köszönhetően fokozatosan elérte a negyedik szintet. A négy és fél éves követési idő alatt mindössze két relapsus következett be, amellyel párhuzamosan izomgyengeség, CK- és LDH-kiugrás volt észlelhető (3. ábra).

Megbeszélés

Az IIM etiológiája még ma sem pontosan ismert [22, 23], de azt tudjuk, hogy az autoimmun támadás következtében létrejött gyulladás destrukciót okoz, amely sejt-, szövet- és szerveletelenséghez vezet. Jelenlegi ismereteink szerint az IIM hét alcsoportot (1. táblázat) tartalmaz, amelyek a patomechanizmus, a klinikai tünetek és a kórlefordulás tekintetében alapvetően eltérnek egymástól, csupán egy közös jellemzőjük van, a krónikus izomgyulladás. A ritka és heterogén kórképek közül a leggyakoribb a PM/DM előfordulása. *Bohan* és *Peter* 1975-ben felállított klasszikus diagnosztikus kritériumrendszere [11] még ma is a diagnózis alappilléreül szolgál, bár tudjuk, hogy nagy érzékenysége ellenére specificitása kicsi az egyéb myopathiáktól való elkülönítésben [22]. Az etiológiai, illetve az irodalmi adatok alapján tudjuk, hogy a PM/DM gyakran társulhat malignus folyamatokkal [42, 43], ezért az általános vizsgálatokkal párhuzamosan betegünkönél azonnal megkezdjük a teljes körű tumorkutatást, amely negatív eredményű volt.

Az IIM-ek kezdetének időpontját tekintve számos tanulmány említi a szezonális jelleget, amely szerint a DM-es betegek tüneteinek reaktivációja tavaszra és nyárra tehető, a PM-es betegekénél viszont nincs szignifikáns különbség a szezonális megjelenés tekintetében, ami azt jelenti, hogy a két megbetegedés reaktivációjában más és más faktorok vesznek részt [22, 23, 44, 45]. Esetünkben a szezonális nem volt jellemző.

A ritka és heterogén kórképek diagnosztikája és a sikeres kezelés még napjainkban is nehézségekbe ütközik, a myositises betegek jelentős hányadánál relapsusok léphetnek fel az adekvát kezelés ellenére is [22, 27, 36, 37, 38]. Esetünk bemutatását azért tartottuk fontosnak, mert a kórkép azonosítása pillanatától a beteg gyakorlatilag folyamatos gondozást igényelt, amely nagy kihívást jelentett az egyén, a család és az egészségügyi team számára egyaránt. A PM/DM nem csupán testi betegséget jelent, hanem a beteg pszichés és szociális létének megingását is. Az alapvető szükségletek kielégítésének korlátozottsága, a napi életritmus felborulása, a munkából való hosszabb kieséstől való félelem, a családtól való elszakadás fokozza a bizonytalanságérzetet, ezért a betegek ellátását speciális képzettséggel rendelkező, az immunológia tudományában jártas, nagy gyakorlati tapasztalattal rendelkező szakemberek bevonásával kell végeznünk, akik nagyfokú empátiás készséggel rendelkeznek, és a betegséggel kapcsolatos kutatásokra is nagy hangsúlyt fektetnek.

A beteg gondozása során szoros együttműködést alakítottunk ki a háziorvos, a belgyógyász és az immunológus között, hiszen a beteg követése során havonta, kéthavonta el kell végeznünk a kontrollvizsgálatokat (vérkép, CK, LDH, máj- és vesefunkció). A beteg életminőségének javításában, a beteg edukációjában, a közép- és hosszú távú ápolási-gondozási terv elkészíté-

sében kulcsszerepet szántunk az ápolónak, a diabeteses étrend kialakításában a dietetikusnak, a mozgásszervi funkció részletes felmérésében, az adekvát gyógytorna és mozgásterápia kidolgozásában a gyógytornásznak. A kezelés során törekedtünk az izomkárosodás elkerülésére, a relapsusok megelőzésére, a beteg életminőségének javítására.

Összességében elmondhatjuk, hogy a beteg teljes kivizsgálása másfél hónap alatt megtörtént, és a korai agresszív kortikoszteroid-terápia jó stratégiának bizonyult. A beteg állapota gyorsan és látványosan javult, a rendszeres ellenőrzéseknek és a gondozásnak köszönhetően az állapotváltozásokat azonnal észleltük, és megfelelő terápiamódosítással helyreállítottuk az egyensúlyt. Így a vizsgált időszakban a beteg szinte mindig tudott dolgozni, táppénzes állománya a 4,5 év alatt nem haladta meg a három hónapot.

Köszönetnyilvánítás

Öszinte köszönettel tartozunk *dr. Deutsch Tibor* professzor úrnak az anyag professzionális angol összefoglalójának elkészítéséért.

A számítástechnikai munkáért köszönetünket fejezzük ki *Harcza Márta* klinikai mérnök kolléganőnek, aki az adatok ábrázolásában nyújtott óriási segítséget.

Hálás köszönet illeti *Sóki Edit* könyvtáros kolléganőt a szakirodalom feltárásában való közreműködéséért, és az irodalomjegyzék szakaszerű rendezéséért, amely nagymértékben megkönnyítette munkánkat.

Irodalom

- [1] *Mathews, M. B., Bernstein, R. M.*: Myositis autoantibody inhibits histidyl-tRNA synthetase: a model for autoimmunity. *Nature*, 1983, 304, 177–179.
- [2] *Miller, F. W.*: Myositis-specific autoantibodies. Touchstones for understanding the inflammatory myopathies. *JAMA*, 1993, 270, 1846–1849.
- [3] *Dankó, K., Vereczkei, P., Constantin, T.*: Myositis specific autoantibodies. [Myositis specifikus autoantitestek.] *Magy. Reumatol.*, 2001, 42, 134–141. [Hungarian]
- [4] *Ponyi, A., Constantin, T., Dankó, K.*: Anti-synthetase syndrome. [Az antiszintetáz-szindróma.] *Magy. Immunol.*, 2002, 1, 13–19. [Hungarian]
- [5] *Steiner, W. R.*: Dermatomyositis, with report a case which presented a rare muscle anomaly but once described in a man. *J. Exp. Med.*, 1903, 6, 407–412.
- [6] *Stertz, G.*: Polymyositis. *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1916, 53, 489.
- [7] *Christensen, E., Levinson, H.*: Chronic polymyositis. *Acta Psychiat. Neurol.*, 1950, 125, 137–152.
- [8] *Walton, J. N., Adams, R. D.*: Polymyositis. E&S Livingstone Ltd., Edinburgh, Scotland, 1958.
- [9] *Chou, S.*: Myxovirus like structure in a case of human chronic polymyositis. *Science*, 1967, 158, 1453–1455.
- [10] *Yunis, E. J., Samaha, F. J.*: Inclusion body myositis. *Lab. Invest.*, 1971, 25, 240–248.
- [11] *Bohan, A., Peter, J. B.*: Polymyositis and dermatomyositis. Part 1 and 2. *N. Engl. J. Med.*, 1975, 292, 344–347, 403–407.
- [12] *Dalakas, M. C.*: Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N. Engl. J. Med.*, 1991, 325, 1487–1498.
- [13] *Dankó, K., Zilahi, Zs., Szegedi, Gy.*: Clinical and immunological aspects of polymyositis and dermatomyositis. [A polymyositis, dermatomyositis klinikai és immunológiai sajátosságai.] *Lege Artis Med.*, 1992, 9, 814–821. [Hungarian]

- [14] Kovacs, S. O., Kovacs, S. C.: Dermatomyositis. *J. Am. Acad.*, 1998, 39, 899–920.
- [15] Callen, J. P.: Dermatomyositis. *Lancet*, 2000, 355, 53–57.
- [16] Sontheimer, R. D.: Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. *Dermatol. Clin.*, 2002, 20, 387–408.
- [17] Dalakas, M. C., Hohlfeld, R.: Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet*, 2003, 362, 971–982.
- [18] Santmyire-Rosenberger, B., Dugan, E. M.: Skin involvement in dermatomyositis. *Curr. Opin. Rheumatol.*, 2003, 15, 714–722.
- [19] Dankó, K., Ponyi, A., Constantín, T., et al.: Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore)*, 2004, 83, 35–42.
- [20] Dankó, K., Constantín, T., Ponyi, A.: Up-to-date treatment of polyomyositis and dermatomyositis. [A polyomyositis és dermatomyositis korszerű kezelése.] *Focus Med.*, 2004, 6, 17–22. [Hungarian]
- [21] Bronner, I. M., Linszen, W. H., van der Meulen, M. F., et al.: Polyomyositis: An ongoing discussion about a disease entity. *Arch. Neurol.*, 2004, 61, 132–135.
- [22] Ponyi, A.: Characteristics of different subsets and long-term outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis. [Idiopathiás inflammatoricus myositisek alcsoportjainak, körlefordásának és kimenetelének tanulmányozása experimentális és klinikai vizsgálatok alapján.] Doktori (PhD) értekezés, Debrecen, 2005. [Hungarian]
- [23] Ponyi, A., Constantín, T., Dankó, K.: Characteristics of different subsets and long-term outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis. [Idiopathiás inflammatoricus myositisek alcsoportjainak, körlefordásának és kimenetelének tanulmányozása.] *Orvosképzés*, 2005, 80, 7–16. [Hungarian]
- [24] Dankó, K., Ponyi, A., Constantín, T.: New Data about inflammatory myopathies. [Újabb adatok a gyulladási izombetegségekről.] *Lege Artis Med.*, 2006, 16, 445–452. [Hungarian]
- [25] Dankó, K.: Dermatomyositis and polyomyositis. [Dermatomyositis és polyomyositis.] *Magy. Csalorv. Lapja*, 2009, 8, 16–21. [Hungarian]
- [26] Vancsa, A., Szodoray, P., Kovacs, I., et al.: The association of common variable immune deficiency with idiopathic inflammatory myopathies. *Joint Bone Spine*, 2010, 77, 620–622.
- [27] Henriksson, K. G., Lindvall, B.: Polymyositis and dermatomyositis: diagnosis, treatment and prognosis. *Prog. Neurobiol.*, 1990, 35, 181–193.
- [28] Joffe, M. M., Love, L. A., Leff, R. L., et al.: Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: predictors of response to prednisolone, azathioprine, and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am. J. Med.*, 1993, 94, 379–387.
- [29] Adams, E. M., Plotz, P. H.: The treatment of myositis. How to approach resistant disease. *Rheum. Dis. Clin. North. Am.*, 1995, 21, 179–202.
- [30] Choy, E. H., Isenberg, D. A.: Treatment of dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology*, 2002, 41, 7–13.
- [31] Rider, L. G., Giannini, E. H., Brunner, H. I., et al.: for the International Myositis Assessment and Clinical Studies Group: International consensus on preliminary definitions of improvement in adult and juvenile myositis. *Arthritis Rheum.*, 2004, 50, 2281–2290.
- [32] Oddis, C. V., Rider, L. G., Reed, A. M., et al.: International consensus guidelines for trials of therapies in the idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum.*, 2005, 52, 2607–2615.
- [33] Marie, I., Menard, J. F., Hatron, P. Y., et al.: Intravenous immunoglobulins for steroid-refractory esophageal involvement related to polymyositis and dermatomyositis: a series of 73 patients. *Arthritis Care Res. (Hoboken)*, 2010, 62, 1748–1755.
- [34] Pappu, R.: Polymyositis treatment & management. *Medscape sep.* 30. 2011. available: <http://emedicine.medscape.com/article/335925-treatment>
- [35] Csóka, M.: Nursing care practices guide. [Ápolási gyakorlatok kézikönyve.] Semmelweis Egyetem, Egészségügyi Főiskolai Kar, Budapest, 2004, 54. [Hungarian]
- [36] Phillips, B. A., Zilko, P. J., Garlepp, M. J., et al.: Frequency relapses in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Muscle Nerve*, 1998, 21, 1668–1672.
- [37] Sultan, S. M., Ioannou, Y., Moss, K., et al.: Outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis: morbidity and mortality. *Rheumatology*, 2002, 41, 22–26.
- [38] Constantín, T., Ponyi, A., Kálovics, T., et al.: Disease course, frequency of relapses and survival of patients with juvenile or adult dermatomyositis. [Juvenilis és felnőttkori dermatomyositisben szenvedő betegek körlefordásának jellegzetességei, illetve a kezelés és a későbbi körlefordás kapcsolatának vizsgálata.] *Orv. Hetil.*, 2007, 148, 1989–1997. [Hungarian]
- [39] Miller, F. W., Rider, L. G., Chung, Y. L., et al., International Myositis Outcome Assessment Collaborative Study Group: Proposed preliminary core set measures for disease outcome assessment in adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheumatology*, 2001, 40, 1262–1273.
- [40] Ponyi, A., Borgulya, G., Constantín, T., et al.: Functional outcome and quality of life in adult patients with idiopathic inflammatory myositis. *Rheumatology*, 2005, 44, 83–88.
- [41] Hicks, J. M.: Rehabilitating patients with idiopathic inflammatory myopathy. *J. Musculoskeletal Med.*, 1995, 4, 41–54.
- [42] Yazici, Y., Kagen, L. J.: The association of malignancy with myositis. *Curr. Opin. Rheumatol.*, 2000, 12, 498–500.
- [43] Wakata, N., Kurihara, T., Saito, E., et al.: Polymyositis and dermatomyositis associated with malignancy: a 30-year retrospective study. *Int. J. Dermatol.*, 2002, 41, 729–734.
- [44] Leff, R. L., Burgess, S. H., Millel, F. W., et al.: Distinct seasonal patterns in the onset of adult idiopathic inflammatory myopathy patients with anti-Jo-1 and anti-signal recognition particle auto antibodies. *Arthritis Rheum.*, 1991, 34, 1390–1396.
- [45] Phillips, B. A., Zilko, P. J., Garlepp, M. J., et al.: Seasonal occurrence of relapses in inflammatory myopathies: a preliminary study. *J. Neurol.*, 2002, 249, 441–444.

(Francis Samer dr.,
Tatabánya, Dózsa György u. 77., 2800
e-mail: francis.samer@freemail.hu)