



Ova oboljenja spadaju u grupu inflamatornih autoimunskih miopatija, a manifestuju se gubitkom mišićne snage uzrokovanom autoimunim oštećenjem. Na sreću ovo su rijetke bolesti, a javljaju se rjeđe od ostalih kolagenoza.

Obolijevaju sve starosne kategorije, a kada se pojave, poslije 40. godine obično su paraneoplastične.

U prilog autoimunoj etiologiji govori prisustvo autoantitijela (miozitis-specifičnih ili u sklopu preklapanja sa ostalim kolagenozama). Oštećenje mišića u polimiozitisu je primarno celularno (CD8+ citotoksične ćelije svojim efektornim enzimima perforinom i granzimima dovode do nekroze mišićnih vlakana, koja aberantno ekspimiraju MHC I antigene).

U dermatomiozitisu humoralni mehanizmi sa aktivacijom komplemента (membranolitički kompleks C5b-9) dovode do mikroangiopatije i nekroze mišića usljed ne adekvatne vaskularizovanosti a infiltrujuće ćelije su CD4+ i B limfociti i makrofagi.

Klinički oblici klasifikovani su kao polimiozitis, dermatomiozitis (adultni i juvenilni), amiopatski dermatomiozitis i paraneoplastični dermatomiozitis.



U *polimiozitisu* postoji samo oštećenje mišića bez zahvatanja kože; *amiopatski dermatomiozitis* ima ispoljene samo kutane znake oboljenja bez oštećenja mišića.

Paraneoplastični dermatomiozitis udružen je sa malignim tumorom. Miozitis sa inkluzijskim tjelašcima je posebna kategorija inflamatornih miopatija.

U dermatomiozitisu i polimiozitisu najčešće su zahvaćeni mišići proksimalnih dijelova ekstremiteta, karličnog i ramenog pojasa, potom farinksa, jezika, a napredovanjem bolesti može doći i do zahvatanja muskulature interkostalnih prostora, gastrointestinalnog trakta i miokarda.

Klinički se mišićna slabost tipično ispoljava otežanim penjanjem uz stepenice, podizanjem ruku iznad glave, otežanim gutanjem i poremećenom fonacijom, a poremećaji motiliteta jednjaka ili crijeva, otežano disanje, poremećaji srčanog ritma ukazuju na zahvatanje tih organskih sistema.

Kožni znaci su prvi simptom dermatomiozitisa kod oko 25% bolesnika a postoji više patognomoničnih i karakterističnih oblika.

Patognomonični kožni simptomi su: Gottronov znak (lividan eritem simetrično raspoređen po koži iznad koštanih prominencija, interfalangealnih i metakarpofalangealnih zglobova šaka, laktova, koljena, gležnjeva) i Gottronove papule (lihenoidne papule atrofičnog centra iznad zglobova prstiju šaka).

Karakteristični kožni simptomi su: heliotropni edem (lividno-eritematozan edem kapaka, periorbitalan), prominentne telangiektazije nokatnog nabora, eritematozne makule i plakovi po čelu, bradi, ramenima, nadlakticama i prednjoj strani vrata i dekolteu (V znak), promjene tipa *poikiloderma atrophicans vascularis* (lividan eritem, telangiektazije, dispigmentacije, atrofija).

Oralne ulceracije postoje kod 10-20% bolesnika.

Ekstra-muskularne manifestacije bolesti su brojne.

Sistemske znake (febrilnost, malaksalost, mršavljenje) česti su u oblicima udruženim sa drugim kolagenozama. Artralgijske perifernih zglobova mogu se komplikovati kontrakturama. Zahvatanje pluća je najteža ne-mišićna manifestacija; poremećaj plućne ventilacije može nastati usljed hipofunkcije respiratorne muskulature, aspiracione pneumonije zbog poremećenog motiliteta jednjaka ili difuznog intersticijskog pneumonitisa, koji vodi fibrozi pluća, kao autoimunog oštećenja.

Zahvatanje srčanog mišića dovodi najčešće do poremećaja ritma, rjeđe dilatativne kardiomiopatije i kongestivne insuficijencije.

Kalcinoza mekih tkiva karakteristična je za juvenilni dermatomiozitis, može biti ekstenzivna i ostaviti teške sekvele. Gastrointestinalni trakt često je zahvaćen kod djece, sa ulceracijama i hemoragijom; kod odraslih se obično ispoljava poremećajem motiliteta.

Klinička sumnja na oboljenje iz grupe inflamatornih miopatija potvrđuje se na osnovu detekcije povišenih mišićnih enzima u serumu, elektromiografskog nalaza i biopsije mišića sa patohistološkom analizom.

Enzim kreatin fosfokinaza je najspecifičniji marker miozitisa; ostali mišićni enzimi koji mogu biti detektovani su laktat-dehidrogenaza, aspartat i alanin aminotransferaze, urinarni kreatin.

Elektromiografski pregled može razlikovati miopatske od neurogenih lezija, preciznije detektovati zahvaćene mišiće i ukazati na optimalni odabir mišića za biopsiju. Biopsija mišića je najspecifičniji dijagnostički test, sa varijabilnim stepenom nekroze i regeneracije mišićnih vlakana i inflamatornim infiltratom u patohistološkom nalazu.

Autoantitijela koja se detektuju u polimiozitis/dermatomiozitisu mogu biti miozitis specifična (anti-Jo-1 (anti sintetaza, marker intersticijalnog pneumonitisa), anti-SRP (signal-recognition protein), anti-Mi 2 (helikaza) ili usmjerena protiv nuklearnih antigena (antinuklearna antitijela).

Sigurna dijagnoza dermatomiozitisa postavlja se kada uz kožne znakove postoje tri od sljedećih kriterijuma:

- proksimalna mišićna slabost,
- porast mišićnih enzima,
- elektromiografski nalaz miopatskog oštećenja,

- patohistološka potvrda inflamacije u mišićima.

Diferencijalnodijagnostički treba misliti na miopatije: miozitis sa inkluzijskim tjelešcima (starije osobe, sporiji početak, zahvata distalne mišićne grupe ekstremiteta), mišićne distrofije, neuro-muskularne atrofije, miasteniju, tireotoksikozu, alkoholizam.

Trihinelozu liči na dermatomiozitis, sa edemom kapaka, mišićnim bolovima, hemoragijama u nokatnom naboru, obično postoji eozinofilija. Lijekovi koji mogu izazvati sliku dermatomiozitisa najčešće su hipolipemici, hidroksiurea, rjeđe nesteroidni antireumatici.

Kortikosteroidi su osnovni lijek, u srednjim-visokim dozama (40- 80 mg prednisona dnevno) ili pulsna terapija u težim oblicima, kada je potrebna intenzivnija imunosupresija. Adjuvantni lijekovi kortikosteroidnoj terapiji su metotreksat 5-15mg nedjeljno ili azatioprin 1-3mg/kg dnevno.

Intravenski imunoglobulini se primjenjuju u dozi 2g/kg/dnevno tokom 2 dana, u mjesečnim intervalima, tokom 6-12 mjeseci (imunomodulatorna terapija, indicirana kod rezistentnih oblika, djece sa vaskulitisom i bolesnika sa steroidnim dijabetesom ili drugim jatrogenim komplikacijama).

U aktivnoj fazi bolesti neophodno je mirovanje, a u fazi remisije umjerena fizička aktivnost može da smanji gubitak funkcije, ali može i pokrenuti relaps ako je suviše forsirana. U terapiji paraneoplastičnih oblika neophodno je liječenje osnovnog maligniteta uz kortikosteroidnu terapiju dermatomiozitisa.

Dermatomiozitis I polimiozitis

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog; Dr med Kristina Zrnic-Vranjes dermatovenerolog
