

• Uvod • Klinička slika • Dijagnoza • Prognoza

Uvod Polymyositis i dermatomyositis su varijante istog patološkog procesa čija je zajednička odlika inflamatorno obolenje mišića. Primarna patološka lezija je neinfektivno upala i degenerativni proces koji zahvata mišićna vlakna i intersticijalno vezivno tkivo.

Polymiozitis sa kožnim promjenama je sinonim dermatomyositisa. Kako se stanja slična polyomyositisu mogu sresti i u sclerodermiji, reumatoidnom artritisu, SLE, sve zajedno izvesni autori nazivaju udruženom intersticijalnom inflamatornom reakcijom, a reakciju od strane mišića nazivaju »sarkoplazmatičnom reakcijom«. Izvesni slučajevi ovog obolenja udruženi su sa pojavom maligniteta, što se objašnjava (mada to nije do kraja potvrđeno) autoimunom unakrsnom nespecifičnom reakcijom organizma.

Učestalost Ne postoje tačni podaci o učestalosti ovog obolenja. Izgleda da češće boluju žene i to u četvrtoj i petoj djeceniji života.

Etiopatogeneza Nepoznata. Smatra se da i u ovom oboljenju hipersenzitivitet, možda autoimune prirode, igra odlučujuću ulogu. Osnovna patološka lezija odigrava se u mišićima u kojima se viđa degeneracija pa čak i nekroze pojedinih mišićnih vlakana ili čitavih segmenata, edem intersticijalnog tkiva sa mononuklearnom infiltracijom, a u »reparatornim« fazama bujanje vezivnog tkiva koje zamjenjuje izumrlo mišićno tkivo a ponekada primjećene su i pojave mišićna regeneracija.

Klinička slika Početak bolesti može da bude akutan ili postepen, a tok bolesti veoma različit.

Fudroajantni oblici manifestuju se visokom T, opštom osetljivošću i slabošću mišića, edemom i promjenama na koži i brzo završavaju letalno.

Blagi diskretni oblici u kojih se ispoljava progresivna slabost, obično proksimalne muskulature i mogu da traju godinama.

Između ova dva oblika nalaze se slučajevi sa subakutnim tokom bolesti u kojih se javlja sjajna, atrofična, pigmentirana koža sa mišićnim atrofijama i kontrakturama mišića.

- **Mišićne promjene:** mišićna slabost u ovom oboljenju je progresivna, rijede difuzna, a češće zahvata proksimalne dijelove ekstremiteta (pelvični i rameni pojas, vrat, te je karakterističan nagnut stav ovih bolesnika). Mišići su u početku edematozni, a zatim čvrsti i jako atrofični, a najzad se javljaju kontrakture. Glatka muskulatura je pošteđena.

Lokalizacija mišićnih promjena može da dovede do: disfagije, diplopije, otežanog disanja (respiratorne muskulature), teškoće u kontroli sfinktera. Susjedni tetivni refleksi su, za razliku od

drugih mišićnih obolenja, očuvani.

- Mukokutane lezije obično zahvataju kožu lica, očne kapke, vrat, kožu iznad zglobova i bukalnu sluzokožu. Promjene variraju od lakog edema i diskretnih erupcija do vrlo izraženog edema, kada je koža čvrsta (zahvata i subkutano tkivo) sa pojavom ponekad hemoragičnih i buloznih promjena. U hroničnoj fazi koža je čvrsta, mjestimično depigmentisana, odnosno hiperpigmentisana, te liči na promjene u Addisonovoj bolesti, ili rentgen-opekotine.

Lezije bukalne sluzokože i faringosa daju joj crven, atrofičan izgled, ponekad sa ulceracijama.

- Zglobne manifestacije: promjene koje mogu da liče na početne manifestacije reumatoidnog artritisa, obično se javljaju u početku bolesti. U daljem toku zglobne pojave se stišavaju i dominiraju promjene u mišićima i koži. Konkrature zglobova u ovom obolenju nisu posljedica sinovitisa, već primarnih kožnih i mišićnih promjena, te na radiografijama nema destrukcija zglobova.

- Visceralne manifestacije: promjene na srcu mogu da zahvate miokard i perikard, mada su često klinički asimptomatske. Bubrežne lezije mogu da budu posljedica intersticijalnih upalnih promjena u bubrežnom parenhimu.

- Kalcifikacije u intersticijalnom vezivnom tkivu mišića tetiva i aponeuroza odlike su dermatomiozitisa i obično su difuzne, rijede cirkumskriptne prirode.

Laboratorijski nalazi U akutnoj fazi postoji povišena SE, leukocitoza. Kreatinurija, iako nije specifičan nalaz proporcionalna je stepeni propadanja mišića. Enzimi SGPT, zatim LDH, MDH i CPK u akutnim fazama bolesti su povišeni, te se pomoću njihovih vrijednosti može pratiti progresija obolenja, pod uslovom da su isključeni infarkt miokarda i hepatocelularna obolenja.

Radiografski nalazi U dermatomiozitisu mogu se rtg naći pomenute kalcifikacije tkiva, atoničan i ulceriran ezofagus.

EMG nalazi Ima indicija za miogene lezije.

Dijagnoza Kliničku dijagnozu otežava činjenica da se mišićne i kožne promjene, ponekad veoma slične, mogu vidjeti i u drugim sistemskim bolestima vezivnog tkiva, poznato je da i sasvim nesrodna obolenja (tireotoksikoza, M. Addison, polineuritis, Myasthenia gravis i dr.) mogu biti praćene miopatijama.

Dijagnozu treba bazirati na korelaciji i udruženosti slijedećih kriterijuma:

- Kliničke manifestacije u prvom redu lokalizacija i način progresije mišićnih promjena

(naglašeno je da najčešće oboljva muskulatura karličnog, pelvičnog pojasa i vrata) i kožne promjene.

- Laboratorijski nalazi: kreatinurija, povećanje SGOT i SGPT i drugih enzima.

- Elektromiografski nalazi.

Histološki nalazi: biopsija bolnih mišića, a u slučaju nedostatka relevantnih mjesta biopsijadečtoideusa, kvadricepsa ili pektoralisa. Povoljan efekat primjene kortikosteroida (praktično sve druge miopatije ne reaguju povoljno na kortikosteroidnu terapiju). Ponekad, naprotiv, u toku kortikosteroidne terapije može doći do tzv. steroidne miopatije, koja povoljno reagira na prekid terapije.

Funkcione karakteristike S obzirom na primarnu zahvaćenost mišića i kože, u funkcionalnom pogledu najviše biva pogođen lokomotorni aparat, a u slučajevima zahvaćenosti i visceralnih organa, srce i bubrezi. Otuda je pri određivanju oštećenja funkcija, a imajući u vidu evolutivan karakter obolenja, potrebno dinamičko praćenje funkcija zglobova i jačine mišićne snage, a u izvjesnim slučajevima, praćenje funkcionog stanja srca i bubrega.

Preporučljivi testovi za progresiju mišićnih razaranja su: praćenja kreatinurije i SGOT, SGPT i drugih enzima kao i EMG nalazi, a preostale funkcije lokomotornog aparata ispituju se uobičajenim metodama za određivanje funkcije zglobova i mišićnim testovima (obim pokreta zglobova, snaga stiska šake, obavljanje raznih radnji, itd.).

Funkcionalno ispitivanje visceralnih organa (srca i bubrega) sprovodi se uobičajenim metodama.

Prognoza Polymyositis i dermomyositis su teška obolenja i oko 50% bolesnika umiru u toku tri ili četiri godine. Prognoza je ista u mladim i u starijih osoba. Za razliku od drugih sistemskih bolesti vezivnog tkiva, u ovom oboljenju remisije i egzacerbacije nisu izrazite, već se češće viđa jače ili slabije izražena progresija bolesti a u najboljem slučaju sporo »ozdravljenje«.

50% bolesnika umire, i to od respiratorne insuficijencije zbog slabosti disajne muskulature, srčane ili bubrežne insuficijencije, ili interkurentnih infekcija. U 50% proces može i da se zaustavi na rezidualnim oštećenjima lokomotornog aparata (kontraktura i kalcinoze tkiva različitog stepena), a u nekih ostaju znaci malnutricije.

U 10-20% slučajeva dermomyositis je udružen sa neoplazmama dojke, želuca, ovarijuma, bubrega, malignim limfomima, multiplim mijelomom i dr. Nije rijetko da se malignitet otkriva tek povodom ove bolesti. Prognoza zavisi od prirode tumora, a zapažene su regresije dermomyositisa po odstranjenju malignog tkiva.