

# Dermatomyositis

Dermatomyositis a polymyositis jsou idiopatická **chronická zánětlivá onemocnění příčně pruhovaných svalů**. Projevují se symetrickou svalovou slabostí, převážně v proximální části horních i dolních končetin. Dermatomyositis může být také provázena typickými kožními příznaky. Vzniká především **v dětství nebo v páté dekádě** a postihuje **častěji ženy**.

## Etiologie

Příčina není známá. Jednou z možností by mohla být autoimunitní reakce proti kosterním svalům, spuštěna nejspíše infekčním činitelem. Ve 40-80% nacházíme autoprotilátky proti jaderným a cytoplasmatickým složkám buněk (Anti Mi-2, anti Jo-1). Výskyt nemoci je tedy většinou pozorovatelný v průběhu virových onemocnění (coxsackie, echoviry, paramyxoviry, herpes viry) – viry spouštějí obrannou reakci, která se později zvrhne v autoimunitní proces. Je zde také zvýšená incidence neoplazií.

## Klinický obraz

Onemocnění začíná chřipkovitými příznaky, artralgiemi a Raynaudovým fenoménem. V akutní fázi se může vyskytnout červenofialový otok víček - heliotropní erytém. Gottronovy papuly jsou fialové erytematózní skvrny až teleangiektazie nacházející se nejčastěji na dorzu ruky. Plošný lividní erytém také na čele, tvářích, krku a horních partiích trupu; bývá přítomna fotosenzitivita; **dominujícím rysem je progredující svalová slabost a bolestivost** – hlavně proximální svaly končetin, trupu a krku (typické obtíže při česání, kladení předmětů do výšky); u těžce nemocných se přidává dysfagie – poškození polykacích svalů; dyspnoe při poškození dýchacích svalů.

**Vzácná forma:** amyopatická dermatomyozitida – typická kožní symptomatologie bez poškození svalů

## Komplikace

Plicní poškození (aspirační pneumonie, intersticiální plicní fibróza), kloubní poškození, vzácněji i srdce.

## Diagnóza

1. Symetrická proximální svalová slabost
2. Zvýšené hodnoty kreatinkinázy (MM), aldolázy nebo myoglobinu
3. EMG známky myopatie
4. Svalová biopsie se známkami zánětlivé myopatie
5. Typické kožní projevy

## Diferenciální diagnostika

Svalové dystrofie, myopatie – lékové, toxické, endokrinologické; toxoplazmóza, trichinóza

## Terapie

Celkově kortikoidy, popřípadě s imunosupresivy (MTX)

## Průběh

U dětí v polovině případů kompletní remise, u dospělých většinou nutná chronická léčba.

**V 15-20% přítomno maligní onemocnění!**

## Odkazy

## Použitá literatura



Source: IMACS



Source: IMACS

Gottronovy papuly, fialové erytematózní skvrny, teleangiektázie.



Source: IMACS



Source: IMACS

Heliotropný erytém



Vyrážka ve tvaru V

- Jiří Štork et al. Dermatovenerologie. Galén, Karolinum. 2008;
- prezentace na webové stránce <http://kozni.lf1.cuni.cz>;
- přednášky učitelů na Dermatovenerologické klinice 1.LF UK a VFN;
- Kuba Holešovský, otázky z dermatovenerologie