

ZÁNĚTLIVÉ MYOPATIE

prof. MUDr. Zdeněk Ambler, DrSc.

Neurologická klinika LF UK a FN v Plzni

Zánětlivé myopatie tvoří heterogenní skupinu získaných myopatií. Popsána hlavní symptomatika, diagnostika a terapie idiopatických zánětlivých myopatií, kam se řadí polymyozitida, dermatomyozitida a myozitida s inkluzními tělísky. Polymyozitida i dermatomyozitida se mohou vyskytovat samostatně, ale častá je i asociace s jinými autoimunitními chorobami. Je upozorněno i na nejčastější nežádoucí účinky při dlouhodobé léčbě steroidy a možnosti jejich prevence. Samostatně je zmíněna akutní benigní dětská myozitida a HIV myozitida.

Klíčová slova: polymyozitida, dermatomyozitida, myozitida s inkluzními tělísky, léčba kortikoidy, imunosupresiva.

Zánětlivé myopatie tvoří heterogenní skupinu poruch, získaných myopatií. Infekční myozitidy mají známou příčinu a mohou být bakteriální, virové nebo parazitární. U tzv. idiopatických se předpokládá imunopatogeneze a řadí se mezi ně polymyozitida (PM), dermatomyozitida (DM) a myozitida s inkluzními tělísky (2, 5, 6). Idiopatické zánětlivé myopatie jsou poměrně vzácnými onemocněními, kombinovaná incidence se odhaduje asi jedna na 100 000 a zejména polymyozitida patří mezi nejvzácnější.

Hlavní faktory, které vedou k podezření na získanou myopatii:

- rychlost progresu – týdny až měsíce
- kolísavý průběh s remisemi
- myalgie a palpační bolest svalů
- nepřítomnost pseudohypertrofií
- užívání farmak, které mohou způsobit myopatii (kortikoidy)
- exantém
- přidružená onemocnění (malignita, endokrinopatie, autoimunitní onemocnění).

1. Polymyozitida a dermatomyozitida

PM je nemocí dospělého věku, vyskytuje se vždy až po 20. roce. DM je sice častější v dospělosti, ale může vzniknout i u dětí, obvykle až po 5. roce. DM je 2–3× častější u žen. Převážně v průběhu týdnů až měsíců se rozvíjí **myopatický syndrom**. Hlavním projevem je slabost pletencového svalstva, především DK, nemocní mají potíže při chůzi do schodů, obtížně vstávají ze židle, často je i slabost pletencových svalů HK a mohou být i difúzní svalové bolesti (u dětské DM více jak v 50%, u dospělé DM do 25%, u PM jen asi 10%). **Dysfagie** (postižení faryngálního svalstva) se vyskytuje asi ve 30%, může být přítomna i slabost a bolesti **šijového svalstva** (krční flexory) a Raynaudův syndrom (akrohypotermie s akrocyanózou a hyperhidrózou na rukou). Typické pro zánětlivé myopatie je právě časné postižení deltoideu a šijových svalů. U těžších akutních stavů může být postiženo i svalstvo dýchací. Často mají nemocní i určité známky distální slabosti, přestože ne-

jsou tak výrazné jako slabost proximální. Pokud je slabost omezena pouze na proximální svaly, vždy by se mělo uvažovat i o možnosti svalové dystrofie.

Při objektivním vyšetření bývá svalstvo při palpaci tužší, někdy jsou i kontraktury a postupně dochází k atrofii. Kromě svalů mohou být i různé srdeční příznaky a změny na EKG (u dětské DM jen vzácně), bolesti kloubů i artritidy (hlavně u DM, u PM vzácně). U DM jsou v různém stupni a rozsahu vyjádřené **kožní příznaky**, periorbitální edém, teleangiektazie v obličeji, difúzní erytém nebo nafialovělý exantém kolem víček, kořene nosu, na tvářích, čele (obrázek 1), v oblasti loktů, kolen a interfalangeálních kloubů. Články prstů jsou ušetřeny na rozdíl od lupus erythematoses, kde je naopak ušetřena kůže nad interfalangeálními klouby. Charakteristický je Gottronův příznak – červenofialový keratotický, atrofický erytém nebo makuly na dorzu interfalangeálních kloubů (obrázek 2). Červený plochý exantém bývá na krku a přední ploše hrudníku (V znamení), ramenech a horní části zad (šálový příznak – „shawl sign“). Patognomonické pro DM jsou dilatované kapiláry nehtových lůžek, které zde způsobují edém. Kožní příznaky mohou být i velmi malé a snadno se přehlédnou. Někdy naopak může DM postihovat jen kůži a tato forma se označuje jako DM sine myositis nebo amyopatická DM. Vznik DM je popisován při terapii penicilaminem a tamoxifenem.

Z patogenetického hlediska PM a DM představují sice dvě odlišné choroby, ale

klinická a diagnostická kritéria se většinou udávají společně.

Původní kritéria pro PM/DM podle Bohana a Petera (4):

1. symetrická proximální svalová slabost
2. zvýšení svalových enzymů v séru (CK a další, např. aldoláza)
3. EMG projevy myopatie
4. známky zánětu ve svalové biopsii
5. charakteristický exantém u DM.

Později byla doplněna o možnost vyšetření MR s tím, že nález, který svědčí pro zánět ve svalu, může substituovat bod 1 a 2.

Byla rovněž rozšířena o 6. bod – přítomnost specifických protilátek. Kritéria stavěla na stejnou úroveň klinický obraz, EMG, CK a biopsii a umožňovala stanovit dg. PM i v případě chybní specifického histologického nálezu, což vedlo k falešné záměně zejména s IBM, ale i dalších získaných myopatií za PM. Proto se dnes tato kritéria již nepoužívají a byla nahrazena **kritérii podle Tanimota a spol. (7)**. Ke stanovení diagnózy PM/DM je vyžadována přítomnost alespoň 4 z 8 kritérií uvedených pod bodem 2–9; u DM je navíc vyžadována přítomnost alespoň jedné z typických kožních změn uvedených pod bodem 1, naopak pro dg. PM je vyžadována jejich absence.

1. Kožní léze:

- heliotropní exantém (červenofialový edematózní erytém na horních víčkách)
- Gottronův příznak (viz výše)

Obrázek 1. DM – červenofialový exantém na obličeji



Obrázek 2. DM – Gottronův příznak (makuly na dorzu interfalangeálních kloubů), edém nehtových lůžek v důsledku dilatovaných kapilár



Tabulka 1. Přehled autoprotilátek u zánětlivých myopatií (podle 1 a 3)

Typ protilátek	Výskyt	Klinická charakteristika
Specifické autoprotilátky proti svalové tkáni		
Antisyntetázové autoprotilátky		
Jo-1	10–20%	PM>DM, intersticiální pneumonitida, artritida, průměrný efekt terapie
Ostatní (PL-7, PL-12, EJ, Oj)	<3%	podobně jako u Jo-1
Non-syntetázové autoprotilátky		
„Signal recognition particle“ (SRP)	4%	těžká slabost, myalgie, myokarditida, špatná odpověď na léčbu
Mi-2	15–20%	DM, výrazný exantém, dobrá odpověď na léčbu
Mas	1%	PM s alkoholovou rabdomyolýzou, chronická hepatitida
Autoprotilátky asociované s překryvnými (overlap) syndromy		
ANA	25–60% 15–40% 75%	DM PM překryvné syndromy
PM-Scl, Scl-70	25%	překryvný syndrom PM-sklerodermie
SS-A/SS-B	90% 10%	Sjögrenův syndrom systémový lupus erythematosus

- erytém na extenzorové ploše končetinových kloubů (zejména lokty a kolena) charakteru lehce vyvýšeného tmavě fialového erytému.
- 2. Proximální končetinová svalová slabost
- 3. Zvýšená hladina kreatinkinázy (CK) nebo aldolázy v séru
- 4. Svalové bolesti při námaze nebo spontánně (v klidu)
- 5. Myogenní změny na EMG (polyfázické akční potenciály motorických jednotek nízké amplitudy a krátkého trvání se spontánní aktivitou charakteru fibrilací)
- 6. Pozitivní anti-Jo-1 protilátky
- 7. Nondestruktivní artritida či artralgie
- 8. Systémové zánětlivé příznaky (zvýšená teplota nad 37 °C v axile, zvýšená hladina CRP v séru či zvýšená FW nad 20mm/h)
- 9. Histologické změny kompatibilní se zánětlivou myozitidou

Senzitivita těchto kritérií je u DM 95% a u PM 99%. Specifita kožních lézí oproti systémovému lupusu a systémové skleróze je 90% a kombinovaná specifita těchto kritérií pro PM a DM oproti ostatním onemocněním je 95%.

Průběh je většinou subakutní nebo chronický, rozvíjí se během týdnů až měsíců, dominuje progredující svalová slabost, někdy i s mírnými remisemi a celkové příznaky jsou malé. Vzácná je akutní forma s celkovými příznaky, teplotami, někdy schváceností, která může být i letální.

Z laboratorních nálezů je důležité vyšetření svalových enzymů (CK, LD (laktátdehydrogenáza); vyšetření aldolázy se již většinou neprovádí) a myoglobinu, jejichž sérové hodnoty jsou zvýšené ve více jak 90% případů. Mohou být i vyšší hodnoty transamináz. FW je vyšší jen u akutních a subakutních forem. Antinukleární protilátky byly zjištěny u DM až

u 60%, u PM ve 40%, pozitivní revmatický faktor může být u PM/DM v 50% a přítomné mohou být i některé specifické autoprotilátky (tabulka 1).

Významná je zejména přítomnost anti Jo-1, protože až 80% nemocných s PM může mít intersticiální plicní proces.

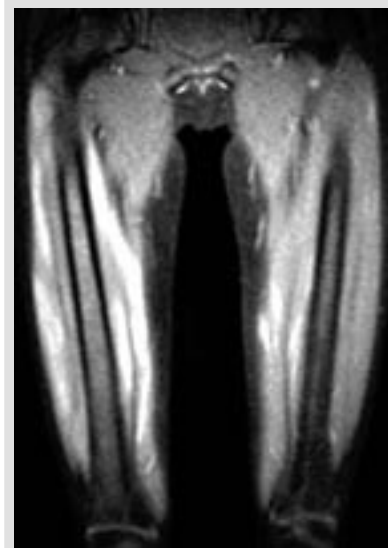
Pro **diagnózu** je důležité vyšetření EMG a svalová biopsie.

EMG: kondukční studie bývá normální, ale nejde o absolutní pravidlo, protože polymyozitida může být kombinována i s polyneuropatií (někdy subklinickou), vzhledem k možnému systémovému autoimunitnímu onemocnění.

V jehlové EMG bývá typický nález **kombinace spontánní aktivity** (fibrilace, pozitivní ostré vlny) **s myopatickými změnami**. Spontánní aktivita je způsobena instabilitou membrány svalového vlákna a její výskyt je určitou mírou akutnosti procesu, tj. nemusí být vždy. Není specifická jen pro PM/DM, může být přítomna i u jiných myopatií, především svalových dystrofií! Podle různých prací se vyskytuje u PM/DM v 50–100% – v akutních stádiích průměrně v 73%, v chronických u 27%. U myopatií fibrilace a pozitivní ostré vlny pálí poměrně pomalu, takže je dobře počkat vždy několik sekund mezi jednotlivým pohybem jehly. Časté jsou komplexní repetitivní výboje. Akční potenciály motorických jednotek jsou v akutní fázi krátké, polyfázické a nízké amplitudy, ale některé mohou být i krátké s vysokou amplitudou. U chronických forem bývají potenciály i dlouhé, polyfázické (22 i více ms) a mohou být přítomny i pozdní komponenty.

Změny ve svaích jsou fokální (resp. multifokální), proto je třeba vyšetřovat více svalů a více míst ve svalu. Pozitivní nálezy bývají často v šijových a zádočných svaích.

Obrázek 3. MR, technika STIR. Hyperintenzní signály ve svaích pravého stehna u DM



Obrázek 4. Svalová biopsie. Vlevo DM, změny perifascikulární, vpravo PM změny perivaskulární a perimysální



Asi u 10% nemocných může být EMG nález zcela normální. **Normální EMG** proto myozitidu nevylučuje.

Fokální zánětlivé změny ve svaích lze prokázat i na **MR** jako ložiska změněné intenzity signálu. Citlivá je zejména nová MR technika STIR (short τ inversion recovery) pro detekci akutního edému při zánětu (obrázek 3).

Svalová biopsie prokáže multifokální změny. U PM zánětlivou infiltraci a nekrózu svalových vláken, endomyziální a perivaskulární lymfocytární infiltraci. U DM zánětlivou infiltraci hlavně perimysálního pojiva, perifascikulární atrofie, mikroinfarkty a mikrovaskulární depozita imunoglobulinů a komplementu (obrázek 4). Chybná diagnóza může vyplývat i z poměrně časté chybné interpretace biopsie, proto je zcela nezbytné provádět vždy svalové biopsie jen na kvalifikovaných pracovištích se zkušenostmi v myologii. Velkou chybou je stanovit diagnózu polymyozitidy pouze na základě přítomnosti zánětlivých buněk, protože jiné nezánětlivé svalové poruchy mohou být spojeny se známkami endomyziální zánětlivé reakce. A ještě větší chybou je diagnostikovat PM bez svalové biopsie.

Velmi dobré zkušenosti máme s miniinvasivní polootevřenou biopsií, kde lze odběr směřovat do různých oblastí svalu a výhodou je i možnost opakování biopsie při sledování nemocných.

Správná a včasná diagnóza je velmi důležitá pro prognózu nemocného, protože efekt léčby závisí na stávajícím stupni deficitu. Je třeba **začít léčit** dříve, nežli dojde k větší nekróze a atrofii svalových vláken, **optimálně do 1/2 roku od začátku onemocnění**.

Patogeneze PM a DM je odlišná. U **PM** je **primárně postiženo přímo svalové vlákno**, dochází k infiltraci především cytotoxickými CD8+ lymfocyty a makrofágy. Svalové postižení je iniciováno senzibilizovanými CD 8+ T lymfocyty, které rozeznají MHC (hlavní histokompatibilní komplex) svalový antigen a vedou následně k fagocytóze nekrotických vláken. Přítomnost B lymfocytů a T4 lymfocytů je nižší než u DM a příčinou je stimulace B lymfocytů T helpéry. **DM** je výsledkem humorálního procesu namířeného proti komponentám endotelií endomyziálních kapilár a malých cév, jde o humorálně podmíněnou **mikroangiopatii**. U DM jde o mikrovaskulární změny, komplementem indukovanou intramuskulární angiopatii, s infiltrací B a CD4+ lymfocyty s následnou ischemií a nekrozou svalových vláken. Dochází k okluzi intramuskulárních arteriol a kapilár imunoglobulinem a frakcemi komplementu. Počet kapilár je redukován, zbylé kapiláry jsou dilatované a obdobně jsou postižené i větší intramuskulární arterie. Vznikají jednak mikroinfarkty, jednak perifascikulární atrofie jako následek chronické hypoperfuze, neboť perifascikulární oblasti jsou konečnými oblastmi zásobení poškozených cév. Sekundárně jsou aktivovány T buňky a makrofágy a dochází k sekundárnímu poškození svalových vláken.

V **diferenciální diagnóze** je třeba odlišit ostatní nervosvalové choroby (chronickou zánětlivou demyelinizační polyneuropatii – CIDP, svalové dystrofie, amyotrofickou laterální sklerózu, myastenii) a myozitidy, které jsou součástí jiných autoimunitních chorob nebo paraneoplastickým projevem a toxické myopatie. U polymyalgia rheumatica dominují svalové bolesti, není myopatický syndrom (není slabost), FW je vysoká, ale svalové enzymy i EMG jsou většinou normální. Fibrositis a fibromyalgie má v popředí potíží opět difuzní bolesti ve svalectech, projevy únavy, méně často slabost, FW, svalové enzymy i EMG jsou vždy normální.

Asi 10% případů PM je asociováno se **zánětlivým onemocněním pojiva**, nejčastěji jde o systémový lupus erythematoses, Sjögrenův syndrom či revmatoidní artritidu; nejde však o překryvné syndromy („overlap syndromes“), které mají typické znaky dvou samostatných onemocnění (na rozdíl od DM, která tvoří překryvné syndromy se sklerodermií a smíšenou chorobou pojiva).

Častá je i **asociace s jiným autoimunitním onemocněním**, jako je Crohnova nemoc, vas-

kulitida, sarkoidóza, primární biliární cirhóza, celiakie dospělých, Bechtěrevova choroba, Behcetova choroba, myasthenia gravis, dermatitis herpetiformis, psoriasis, Hashimotova tyreoiditida, monoklonální gamapatie, hypereozinofilní syndrom, autoimunitní trombocytopenie, hypergamaglobulinemická purpura.

U DM byla prokázána zvýšená asociace s **maligními procesy**, ale pouze u DM dospělých (nad 45 let). Riziko koincidence malignity je jak již při diagnóze, tak i v dalším průběhu. Nejčastěji jde o karcinom ovarii (10,5x), plíc, prsu, ale i GIT (kolorektální karcinom 2,5x). Zvýšený je rovněž výskyt lymfomů. U PM je asociace s maligními procesy malá.

PM se může rozvinout po transplantaci kostní dřeně (obvykle v odstupu 7-24 měsíců) – tzv. chronická forma „**graft versus host disease**“ (GVHD – štěp versus příjemce). Je zprostředkována cytotoxickými T lymfocyty dárce. Až v 80% je provázena postižením dalších orgánů (kůže, ústní sliznice, jater, očí, gastrointestinálního traktu) a v 1/3 případů předcházena akutní formou GVHD, manifestující se kožními změnami (makulopapulární exantém), postižením jater (biliární cirhóza) a gastrointestinálního traktu (mikroangiopatie).

I u DM dochází k asociaci s onemocněním pojiva či autoimunitními onemocněními. DM tvoří překryvné syndromy se sklerodermií a smíšenou chorobou pojiva. Nemocní s překryvným syndromem PM/sklerodermie mohou mít antinukleární autoprotilátky (tabulka 1). Naproti tomu velmi zřídka se u DM objevují symptomy typické pro revmatoidní artritidu, lupus či Sjögrenův syndrom.

V **léčbě** DM i PM jsou lékem první volby **kortikoidy**, na které zareaguje 70-80% nemocných. Podává se prednison v dávce 1–1,5mg/kg/den (maximum 100mg/d) v jedné ranní dávce po dobu asi 3–4 týdnů. U těžších stavů je možno použít v úvodu i. v. metylprednisolon 1g denně nebo obden 3–5x. Po dosažení klinického efektu, obvykle po 3–4 týdnech, postupně přecházíme na alternující dávkování obden. Snižujeme dávku vždy obden a během několika týdnů se dostaneme na pouhé obdení dávkování. Další snižování na minimální nutné udržovací dávky musí být velmi pomalé, obvykle o 5–10mg obden měsíčně. Pokud za tři měsíce při vysokém dávkování není žádný klinický efekt, můžeme steroidy vysazovat rychleji.

Při pozitivním klinickém efektu steroidů je vhodné přidat nesteroidní imunosupresivum **azathioprin** (1,5–2, event. na počátku i 3–4mg/kg). Samostatně se v léčbě PM/DM většinou neužívá, ale výhodná je kombinace se steroidy, protože je možné jejich dávky snížit, azathioprin má „steroid sparing effect“. Z nežádoucích účinků azathioprinu se může

vyskytnout akutní idiosynkratická reakce („léková horečka“), dochází k ní během prvních několika dnů, je nezávislá na dávce a je indikací k vysazení. Dřevový útlum a vzestup transamináz jsou závislé na dávce, vzácně může dojít i k cholestáze. Při léčbě je třeba sledovat krevní obraz a jaterní funkce.

Nejčastější nežádoucí účinky při dlouhodobé léčbě steroidy:

- abnormální distribuce tuku, cushingoidní vzhled a obezita; preventivně se doporučuje tzv. steroidní dieta: nízkokalorická, s nízkým obsahem soli, cukrů a přiměřeným množstvím proteinů; tato dieta rovněž minimalizuje hypertenzi a steroidní diabetes
- lipolytická aktivita jejímž důsledkem je hyperlipidémie; někdy se rozvine i tuková degenerace jater, kterou je možno prokázat ultrazvukem; riziko je hlavně u obézních nemocných, podezření je při zvýšení jaterních enzymů
- steroidní diabetes
- u dětí zpomalení růstu, určitou prevencí je alternující dávkování obden
- nepravidelnosti a poruchy menzes
- edémy a hypertenze – proto dieta s nízkým obsahem soli
- osteoporóza, především u postmenopauzálních žen; preventivně se doporučuje podávání vitamínu D 400 IU/d, kalcia 1–1,5g/d event. i bifosfonátů (Fosamax)
- gastrointestinální potíže – doporučuje se brát prednison po jídle, při potížích mohou pomoci antacida, antagonisté histaminu na H_2 -receptorech nebo inhibitory enzymatického systému H^+/K^+ -ATPázy parietálních buněk žaludeční sliznice (tzv. protonové pumpy); riziko peptického vředu je podle současných sdělení poměrně malé, většinou k němu došlo při kombinaci prednisonu s nesteroidními analgetiky antirevmatiky
- změny na kůži – akne, hirsutismus, strie i ekchymózy
- zadní subkapsulární katarakta, vzácně glaukom
- insomnie, iritabilita, exacerbace fyziologického tremoru na rukou, zejména u vysokých denních dávek (vždy ustoupí po redukcí dávek)
- steroidní myopatie (viz toxické myopatie v tomto čísle); u PM/DM může představovat i diferenciálně diagnostický problém, protože bývá obtížné ji diferencovat od zhoršení základního onemocnění, případně i jiné příčiny (systémového onemocnění, infekce, snížené pohyblivosti).

U nemocných s vysokým rizikem exacerbace tuberkulózy, např. s anamnézou tbc se doporučuje i profylaxe INH.

Při neúspěchu léčby jsou indikována **jiná nesteroidní imunosupresiva**. Jako druhá volba u PM/DM se dříve používal metotrexat 10–20 mg p. o. jednou týdně, dnes se více preferují modernější imunosupresiva. Jejich účinnost je však doložena jen sledováním malých souborů nebo dokonce jen kazuistickými sděleními, dosud žádná validní kontrolovaná studie nebyla provedena. Proto i uvedené dávkování třeba brát jen jako orientační. Při léčbě PM/DM přichází v úvahu:

Cyclosporin A např. v dávce 100–150 mg 2× denně (doporučená sérová hladina je 70–100 µg/l). Uváděné lékové hladiny platí pro odběr krve před podáním léku (C0). V poslední době se doporučuje odběr 2 h po podání (C2); tyto vrcholové („peak“) koncentrace budou pochopitelně vyšší.

Mycophenolate mofetil (Cell Cept) v dávce kolem 20 mg/kg/d. Obvykle se začíná dávkou 500 mg/d, ale u transplantací se používají dávky až 3 g/d. Optimální sérové hladiny zatím nejsou uváděny. Léčba těmito imunosupresivy by měla být vždy vedena odborníkem se zkušenostmi s těmito léky. Nesteroidní imunosupresiva nasazujeme v kombinaci se steroidy také tehdy, když je zřejmé, že samotná udržovací terapie nízkými dávkami steroidů nebude dostatečná.

Lze použít i intravenózní **imunoglobulin** 2 g/kg aplikovaný během 2–5 dnů. Indikací je hlavně DM. Někdy bylo i pozorováno, že po několika infuzích IVIG začne mít i pozitivní efekt i prednison, který byl iniciálně bez efektu.

Použít je možno také **takrolimus** (Prograf, Protopic) v dávce 0,15–0,3 mg/kg/d

Účinnost léčby se posuzuje především **podle stupně svalové síly**, ostatní parametry mají jen podpůrný význam (pokles CK, vymizení fibrilací v EMG). Léčba musí být dlouhodobá, udržovací dávky podáváme minimálně 1,5–2 roky.

Časté příčiny selhání léčby steroidy u DM/PM:

- neadekvátně nízká iniciální dávka
- krátké trvání léčby či rychlé snižování dávky
- předčasné vysazení léčby místo ponechání udržovací dávky
- rychlé objevení nežádoucích účinků, kterým bylo možno předejít
- chybná diagnóza

Komplikace, které se mohou vyskytnout u DM/PM:

- pneumonie, intersticiální pneumonitis
- různé infekce
- myokarditida, perikarditida, infarkt myokardu
- karcinom (zejména prsu nebo plic)

Tabulka 2. Přehled idiopatických zánětlivých myopatií

	DM	PM	IBM
věk	dospělí i děti	dospělí nad 18 let	nad 50 let
asociace se systémovými chorobami pojiva	pouze sklerodermie a smíšená choroba pojiva	více jak 50%	není
exantém	ano	není	není
rozvoj	týdny až měsíce	týdny až měsíce	roky
svalová slabost	proximálně + dysfagie	proximálně + dysfagie	proximálně i distálně
histologie	mikroangiopatie, mikrofarkty, perifascikulární atrofie, B ly, CD4 + ly	infiltráty hlavně cytotoxických CD8 + ly	endomyziální infiltráty, filamentózní inkluze
asociace s malignitami	ano (jen u dospělých)	málo	ne

- těžká dysfagie, aspirační pneumonie
- respirační insuficience
- steroidní myopatie nebo jiné komplikace steroidní léčby

Prognóza: většina nemocných se při terapii zlepší, ale reziduální slabost bývá přibližně u 30%, perzistence aktivní choroby bývá asi u 20%. DM obvykle reaguje na terapii lépe než PM. Kompletní úpravu lze očekávat asi u 50% nemocných. Morbidita je dána jak vlastní chorobou, tak i možnými komplikacemi léčby. Přítomnost extramuskulárního postižení (postižení plic, srdce) obecně zhoršuje terapeutickou odpověď. Protilátky Mi-2 predikují dobrou léčebnou odezvu, antisyntetázové protilátky (anti-Jo-1) horší odpověď na léčbu. Mortalita v průběhu pěti let je asi 20%, ale některá úmrtí jsou v důsledku malignit.

U každého případu, který reaguje špatně na imunosupresivní léčbu, by měla být znovu přehodnocena diagnóza PM (včetně opakované svalové biopsie).

2. Myozitida s inkluzními tělísky (IBM – inclusion body myositis)

Myozitida s inkluzními tělísky je mnohem vzácnější nežli výše uvedené jednotky, vyskytuje se až po 50. roce a častěji u mužů (tabulka 2). Rozvíjí se chronicky, pomalu, v průběhu let, dominuje svalová slabost, která oproti klasickým myopatiím je lokalizována proximálně i distálně a typicky hlavně v oblasti flexorů zápěstí a prstů. Někdy může choroba začít distální slabostí rukou s potížími charakteru neobratnosti, problémy se zapínáním knoflíků apod. Lokalizovaná slabost na DK mívá predilekční postižení kvadricepsů. Dysfagie, která se během celého trvání choroby vyskytuje asi u 30–40% nemocných, je způsobena poruchou motility horní částí esofagu a může být rovněž iniciálním příznakem. Postižení bývá často asymetrické (8).

Choroba progreduje velmi pomalu, někteří pacienti jsou ještě po deseti letech od propuknutí prvních příznaků schopni samostatné lokomoce.

EMG má myopatický charakter, ale základem dg je svalová biopsie. CK bývá normální nebo jen lehce zvýšená.

Pro IBM je charakteristická rezistence vůči terapeutickým postupům obvykle používaným u zánětlivých myopatií (kortikoidy, azathioprin, methotrexat, cyklofosamid, cyklosporin A). Tato vlastnost je i diagnostickým ukazatelem. Nalezneme-li zánětlivou myopatii, zvláště u staršího muže, která nereaguje na steroidy či imunosupresiva, je třeba vždy diagnózu přehodnotit se zaměřením na IBM. Včasné stanovení správné diagnózy může uchránit pacienta před riziky dlouhodobé a neúspěšné imunosupresivní léčby.

3. Akutní benigní dětská myozitida

Akutní benigní dětská myozitida se vyskytuje hlavně po infektu, uvažuje se o virové etiologii (nejde ale o autoimunitní poruchu), což však nebylo jednoznačně prokázáno. Rovněž nebylo prokázáno, že jde skutečně o zánětlivé svalové postižení v pravém slova smyslu. Projevuje se hlavně bolestí, často v lýtkových sva-lech, chůze je antalgická, vážne hlavně chůze po špičkách, dítě odmítá chodit pro bolest, svalová slabost je buď vyjádřena málo nebo vůbec. Hladina CK bývá většinou normální nebo jen lehce zvýšená, rovněž EMG nález je normální. Svalová biopsie v těchto případech není indikována. Potíže mizí někdy i spontánně, léčebně můžeme použít nesteroidní antirevmatika a u těžších forem i krátkodobou kúru kortikoidy. Úprava bývá obvykle během několika dnů, nejdéle do dvou týdnů.

4. HIV myozitida

HIV myozitida se může rozvinout subakutně u nemocných s AIDS, někdy v asociaci s dalšími neurologickými poruchami, především periferními neuropatiemi. Manifestuje se proximální, většinou symetrickou slabostí. Myalgie však souvisí s léčbou, především zidovudinem a jejich přítomnost nesvědčí pro rozvíjející se myozitidu.

Literatura

1. Amato AA, Barohn RJ. Idiopathic inflammatory myopathies. *Neurol Clin* 1997; 15: 615–648.
2. Ambler Z. Zánětlivé myopatie. In: *Neurologie 2003*, Praha: Triton, 113–120.
3. Bednařík J, Lukáš Z. Zánětlivé myopatie. In: Bednařík J. a kol. *Nemoci kosterního svalstva*. Praha, Triton, 2001: 322–360.
4. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975; 292: 344–347.
5. Dalakas MC. Inflammatory myopathies. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1990; 3: 689–696.
6. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis, and inclusion-body myositis. *N Engl J Med* 1991; 325: 1487–1498.
7. Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H, Sato T, Kiuchi T, Ohashi Y. Classification Criteria for Polymyositis and Dermatomyositis. *J Rheumatol* 1995; 22: 4.
8. Vohánka S. Myozitida s inkluzními tělísky. In: Bednařík J. a kol. *Nemoci kosterního svalstva*. Praha, Triton, 2001: 339–346.