Juvenilní dermatomyositida – příznaky zaměnitelné nebo přehlédnutelné

prof. MUDr. Zdeněk Doležel, CSc., MUDr. Petr Jabandžiev, Ph.D., MUDr. Erik Nedorost, MUDr. Marcel Schüller, Ph.D.

Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

Klíčová slova: juvenilní dermatomyositida, gingivální vaskulopatie, Gottronovy papuly.

Key words: juvenile dermatomyositis, gingival vasculopathy, Gottron's papules.

Obr. 1. Vaskulopatie alveolárních výběžků dolní čelisti

Obr. 2. Kutikulární hypertrofie (úzké šípky) a Gottronovy papuly (široké šípky)

Přibližně rok před přijetím na kliniku došlo u 13letého chlapce k výsevu papulózních morf nad extenzorovými plochami metakarpofalangeálních a proximálních i distálních interfalangeálních kloubů rukou. Se závěrem, že se nejspíše jedná o bradavice byla zvolena lokální léčba. K příznivému ovlivnění kožních projevů nedošlo. Asi po 8 měsících od počátku

kožních změn začal hoch pociťovat snadnou unavitelnost a svalovou slabost (zejména pletence ramenního a kyčelního a flexorů šije) doprovázené subfebriliemi, následně se rozvinuly polykací potíže a nekonstantně i obtížnější artikulace. V regionální nemocnici byly prokázány zvýšené hodnoty některých z tzv. svalových enzymů a také výsledek EMG vyšetření dokládá

poškození kosterní svaloviny. S podezřením na juvenilní dermatomyositidu (JDM) byl chlapec přijat k hospitalizaci.

Rodinná anamnéza byla bez pozoruhodností. Z anamnézy osobní stručně uvádíme – porod spontánní ve 39. týdnu těhotenství, PH 3 300 g, délka 50 cm, žádné perinatální komplikace; vakcinace podle očkovacího kalendáře; sledován

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Zdeněk Doležel, CSc.
Dolezel.Zdenek@fnbrno.cz, Pediatrická klinika LF MU a FN Brno
Černopolní 9, 613 00 Brno

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2017; 18(6): 373–374

pro alergii na roztoče, kočičí srst a plísň; nosí brýle pro hypermetropii s astigmatismem. Při přijetí (tělesná hmotnost 39,9 kg/10.–25. perc./, výška 156 cm/25. perc./, BMI 16,3) dominovaly v klinickém nálezu tyto abnormality: periorbitální erytém s lehce namodralým zbarvením očních víček, erytém ušních boltců, kapilární změny alveolárních výběžků mandibuly (obr. 1), periungvální změny nehtových lůžek rukou, typické Gottronovy papuly (obr. 2), výrazné omezení svalové hybnosti v oblasti ramen a kyčlí, omezená hybnost kloubů (lokty, zápěstí, kotníky), hypotrofické svalstvo paží a stehen, pomalá a toporná chůze. S přihlédnutím ke klinickému nálezu pacienta byla přesvědčivá diagnóza JDM stanovena na základě výsledků pomocných vyšetření.

JDM je nejčastější zánětlivá myopatie dětského věku. Její etiologie a patogeneze nejsou zcela objasněny, předpokládá se predispozice

imunogenetická vedoucí k dysfunkci regulačních mechanismů imunity protilátkové i buněčné. Základním patogenetickým atributem choroby je tvorba depozit imunokomplexů v endotelu cév s následným rozvojem vaskulopatie. Klinickému obrazu na začátku JDM nejčastěji vévodí: snadná unavitelnost, progresivní svalová slabost proximálních svalů, horečka/subfebrilie, myalgie, kožní projevy a lymfadenopatie. Postupně se mohou přidávat další symptomy jako je nechutenství, hubnutí, dysfagie nebo postižení dýchacího svalstva. Kožní projevy JDM nezářídka předcházejí rozvoji svalového postižení. Charakteristickým kožním příznakem nemoci je periorbitální erytém barevného koloritu jako u našeho pacienta, z angličtiny bývá označován jako heliotropní. Na obličeji bývá kůže a podkoží obvykle edematózní. Chronická dermatitida označovaná jako Gottronovy papuly se symetricky objevuje nad extenzorovými plochami

malých kloubů rukou, kůže je erytematózní, šupí se, mohou zde vznikat atrofická a depigmentovaná ložiska. V oblasti nehtových valů je často přítomna kutikulární hypertrofie a periungvální kapilární změny. V dutině ústní bývají snadno přehlédnutelné projevy vaskulopatie v oblasti alveolárních výběžků dolní nebo horní čelisti. Vedle pečlivého klinického vyšetření jsou pro diagnózu JDM rozhodující výsledky širšího spektra pomocných vyšetření (krev: CK, LD, ALT, AST, myoglobin, troponin T, neopterin, dále pak parametry vztahující se k protilátkové a buněčné imunitě; zobrazovací vyšetření: EMG, MR svalů, cílená svalová biopsie). U některých pacientů dochází k rozvoji restriktivní plicní poruchy v souvislosti s postižením dýchacího svalstva, příp. v kombinaci s aspirací při dyskoordinaci polykacího aktu; v těchto případech je nezbytné využít dalších zobrazovacích vyšetření.

Podpořeno: MZ ČR-RVO (FN Brno 65269705)