

Brachiocervikálna zápalová myopatia – – ojedinelá kazuistika

Kurča E., Grofik M., Kantorová E., Turčanová Koprušáková M., Michalik J.

**Neurologická klinika JLF UK a MFN
Martin**

Brachiocervikálna zápalová myopatia

Brachio-cervical inflammatory myopathy

(BCIM)

Pestronk A et al. Arthritis and Rheumatism, 2006; 5: 1687-1696.

BCIM – klinický obraz

Vznik

vek 24-82 rokov (priemer 55)

Slabosť

prevažuje postihnutie HK nad DK

prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym

asymetria: niekedy

extenzory hlavy a krku (60%)

dysfágia (30%)

dýchacie svalstvo (30%)

extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu)

progresia rádovo v mesiacoch

ptóza alebo oftalmoparéza (30%)

Iné

myalgie (20%)

exantém (10%)

výrazný úbytok hmotnosti (30%)

reumatoidná artritída (20%)

BCIM – laboratórne nálezy

Sérum

protilátky ANA (100%)
CK – normálna hodnota až 10x zvýšenie
protilátky proti AChR (30%)

EMG

myopatický vzorec
pokožová aktivita
dekrement pri repetitívnej stimulácii (40%)

Biopsia

nekróza a regenerácia svalových vlákien
fokálna invázia svalových vlákien (60%)
C5b-9 depozity difúzne v endomýziu
infiltráty mononukleárnych buniek (90%)
väčšinovo B lymfocyty
ojedinelé ložiská bez B buniek
perivaskulárne a perimyziálne
expresia MHC-I na svalových vláknach (90%)
MxA kapilárna expresia (90%)

E. Š., 29-ročná

2004

- úbytok hmotnosti z 62 na 39 kg počas niekoľkých mesiacov
- intolerancia laktózy, suspektná celiakia
- protilátky ANA, hypergamaglobulinémia
- autoimunitná tyreoiditída, substitúcia L-tyroxínom
- stanovená dg mentálnej anorexie, liečba psychofarmakami
- postupné zvýšenie hmotnosti o 8 kg

2006

- dysfágia
- interpretovaná ako recidíva mentálnej anorexie

2008

- náhle respiračné a kardiálne zlyhanie
- resuscitácia ⇒ KAIM ⇒ Interná klinika ⇒ Neurologická klinika

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik **vek 24-82 rokov** (priemer 55)

Slabosť **prevažuje postihnutie HK nad DK**
prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym
asymetria: niekedy
extenzory hlavy a krku (60%)
dysfágia (30%)
dýchacie svalstvo (30%)
extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu)
progresia rádovo v mesiacoch
ptóza alebo oftalmoparéza (30%)

Iné myalgie (20%)
exantém (10%)
výrazný úbytok hmotnosti (30%)
reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik vek 24-82 rokov (priemer 55)

Slabosť prevažuje postihnutie HK nad DK
prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym
asymetria: niekedy
extenzory hlavy a krku (60%)
dysfágia (30%)
dýchacie svalstvo (30%)
extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu)
progresia rádovo v mesiacoch
ptóza alebo oftalmoparéza (30%)

Iné myalgie (20%)
exantém (10%)
výrazný úbytok hmotnosti (30%)
reumatoidná artritída (20%)

BCIM – klinický obraz

Vznik	vek 24-82 rokov (priemer 55)
Slabosť	prevažuje postihnutie HK nad DK prevažuje proximálne postihnutie nad distálnym asymetria: niekedy extenzory hlavy a krku (60%) dysfágia (30%) dýchacie svalstvo (30%) extrémna slabosť (0-53% normálneho stavu) progresia rádovo v mesiacoch ptóza alebo oftalmoparéza (30%)
Iné	myalgie (20%) exantém (10%) výrazný úbytok hmotnosti (30%) reumatoidná artritída (20%)

BCIM – laboratórne nálezy

Sérum

protilátky ANA (100%)

**CK – normálna hodnota až 10x zvýšenie
protilátky proti AChR (30%)**

EMG

myopatický vzorec

pokožová aktivita

dekrement pri repetitívnej stimulácii (40%)

Biopsia

nekróza a regenerácia svalových vlákien

fokálna invázia svalových vlákien (60%)

C5b-9 depozity difúzne v endomýziu

infiltráty mononukleárnych buniek (90%)

väčšinovo B lymfocyty

ojedinelé ložiská bez B buniek

perivaskulárne a perimyziálne

expresia MHC-I na svalových vláknach (90%)

MxA kapilárna expresia (90%)

BCIM – laboratórne nálezy

Sérum

protilátky ANA (100%)
CK – normálna hodnota až 10x zvýšenie
protilátky proti AChR (30%)

EMG

myopatický vzorec
pokožová aktivita
dekrement pri repetitívnej stimulácii (40%)

Biopsia

nekróza a regenerácia svalových vlákien
fokálna invázia svalových vlákien (60%)
C5b-9 depozity difúzne v endomýziu
infiltráty mononukleárných buniek (90%)
väčšinovo B lymfocyty
ojedinelé ložiská bez B buniek
perivaskulárne a perimyziálne
expresia MHC-I na svalových vláknach (90%)
MxA kapilárna expresia (90%)

BCIM – laboratórne nálezy

Sérum

protilátky ANA (100%)
CK – normálna hodnota až 10x zvýšenie
protilátky proti AChR (30%)

EMG

myopatický vzorec
pokožová aktivita
dekrement pri repetitívnej stimulácii (40%)

Biopsia

nekróza a regenerácia svalových vlákien
fokálna invázia svalových vlákien (60%)
C5b-9 depozity difúzne v endomýziu
infiltráty mononukleárných buniek (90%)
väčšinovo B lymfocyty
ojedinelé ložiská bez B buniek
perivaskulárne a perimyziálne
expresia MHC-I na svalových vláknach (90%)
MxA kapilárna expresia (90%)

BCIM – laboratórne nálezy

Sérum

protilátky ANA (100%)
CK – normálna hodnota až 10x zvýšenie
protilátky proti AChR (30%)

EMG

myopatický vzorec
pokožová aktivita
dekrement pri repetitívnej stimulácii (40%)

Biopsia

nekróza a regenerácia svalových vlákien
fokálna invázia svalových vlákien (60%)
C5b-9 depozity difúzne v endomýziu
infiltráty mononukleárných buniek (90%)
väčšinovo B lymfocyty
ojedinelé ložiská bez B buniek
perivaskulárne a perimyziálne
expresia MHC-I na svalových vláknach (90%)
MxA kapilárna expresia (90%)

BCIM – laboratórne nálezy

Sérum

protilátky ANA (100%)
CK – normálna hodnota až 10x zvýšenie
protilátky proti AChR (30%)

EMG

myopatický vzorec
pokožová aktivita
dekrement pri repetitívnej stimulácii (40%)

Biopsia

nekróza a regenerácia svalových vlákien
fokálna invázia svalových vlákien (60%)
C5b-9 depozity difúzne v endomýziu
infiltráty mononukleárných buniek (90%)
väčšinovo B lymfocyty
ojedinelé ložiská bez B buniek
perivaskulárne a perimyziálne
expresia MHC-I na svalových vláknach (90%)
MxA kapilárna expresia (90%)

BCIM – laboratórne nálezy

Sérum

protilátky ANA (100%)
CK – normálna hodnota až 10x zvýšenie
protilátky proti AChR (30%)

EMG

myopatický vzorec
pokožová aktivita
dekrement pri repetitívnej stimulácii (40%)

Biopsia

nekróza a regenerácia svalových vlákien
fokálna invázia svalových vlákien (60%)
C5b-9 depozity difúzne v endomýziu
infiltráty mononukleárných buniek (90%)
väčšinovo B lymfocyty
ojedinelé ložiská bez B buniek
perivaskulárne a perimyziálne
expresia MHC-I na svalových vláknach (90%)
MxA kapilárna expresia (90%)

E. Š., 29-ročná

BCIM

Celiakia a malnutričný syndróm (sekundárna osteopénia, anémia a amenorea)

CVID (selektívny deficit IgA)

Autoimunitná tyreoiditída v substitučnej liečbe

Mentálna anorexia nepreukázaná

Anxiózne depresívny syndróm (reaktívna porucha)

Pacientka prijatá **1/2008 (42 kg)** a prepustená **3/2008 (49 kg)**

Prednison 40/20 mg denne

Azathioprin 100 mg denne

Bezlepková diéta

Výživové doplnky

BCIM

- **Distribúcia svalového poškodenia**
- **Koincidencia s ďalšími autoimunitnými jednotkami**
- **Histopatologický obraz**
- **Frekvencia BCIM v materiále Pestronka et al. v období 12 rokov**
 - 0,3% z 4130 svalových biopsií**
 - 2,3% z 426 pacientov**
- **Osobitný klinický fenotyp autoimunitnej zápalovej myopatie (AIZM)**
- **Osobitný imunohistopatogenetický typ AIZM**

