

Eozinofília, edémy a myalgie (Shulmanov syndróm)

P. Špalek¹, I. Martinka¹, D. Richter¹, F. Ondriáš²

¹Centrum pre neuromuskulárne ochorenia

²Patologicko-anatomické oddelenie

FNsP Bratislava - Ružinov

Eozinofily

- eozinofilné granulocyty - Ehrlich 1879 - Le s afinitou ku kyslému farbivu - eozínu
- hlavná funkcia Eo - obrana proti parazitárnym infekciám a modulácia hypersenzitivity
- ↑ počtu a aktivácia Eo - v dôsledku pôsobenia cytokinínov, bázických proteínov a ďalších substancií - dochádza k poškodzovaniu rôznych orgánov a tkanív
- ↑ počtu Eo sprevádza najrôznejšie patologické stavy
- pátranie po príčine hypereozinofílie - musí byť komplexné a vyžaduje spoluprácu medicínskych odborov

Hypereozinofílie

- majú veľmi široké spektrum príčin
- možno ich rozdeliť do 3 hlavných skupín:
 1. Reaktívne hypereozinofílie
(v 90% parazitárne ochorenia a alergie;
infekčné ochorenia; malígne tu; atď')
 2. Idiopatické hypereozinofílie
 3. Klonálne proliferácie eozinofilov vývojového
radu

Asociácia eozinofília a myalgie/myopatie (infiltrácia eozinofilov do svalov) - je vzácna

Vyskytuje sa pri:

1. Trichinóza
2. Eozinofilná myozitída
3. Churg-Straussov syndróm
4. Idiopatický hypereozinofilný syndróm - môže sa manifestovať len myozitídou; častejšie viacorgánovým postihnutím - myokarditída, pľúcne infiltráty, neuropatie, kožné zmeny, anémia
6. Systémové vaskulitídy
5. Eozinofilná fasciitída (Shulmanov syndróm)
6. Syndróm eozinofília-myalgia indukovaný liekmi (L-tryptofan), toxínmi (alanín)

Kazuistika

- 51 ročný muž (r. 2006)
- trojmesačná anamnéza - opuchy, svalová stuhlosť, myalgie, artralgie – najmä zápästia a členky
- objektívne – generalizovaný periférny edém, indurácie kože, palpačne citlivé svalstvo, obmedzený rozsah (pre opuchy) aktívnych a pasívnych pohybov v členkoch a zápästiach

Kazuistika

- leukocytóza (13.500)
- eozinofília (36%)
- FW 82/136
- hypergamaglobulinémia
- CK a myoglobín – v norme
- EMG – normálne nálezy

Kazuistika

- vylúčená dg. polymyozitída – normálne hladiny CK, myoglobínu a normálny EMG nález
 - na základe typických príznakov –
 - eozinofília, periférne edémy, myalgie, artralgie
- dg. eozinofilná fasciitída (Shulmanov syndróm)

Shulman (1974) prvý popis ochorenia:

1. Subj.príznaky: artralgie (nejedná sa o artritídy), myalgie
2. Obj. príznaky: typické - difúzna fasciitída, periférne edémy, eozinofília
 - fakultatívne - stuhlosť kĺbov (z edémov), indurácia kože, viditeľne oddelenie svalových fascikulov (príznak „ryhovania“ - groove sign)

Eozinofilná fasciitída - etiopatogenéza

- v súčasnosti je neznáma
- k predpokladaným spúšť'áčom ochorenia patria *Borrelia burgdorferi*, poštípania hmyzom, fenytoin
- niektorí autori ju považujú sa variant sklerodermie; na rozdiel od nej eozinofilná fasciitída reaguje dobre na kortikoterapiu
- autoimunitné ochorenie ?

Kazuistika

- dg. potvrdzuje fasciálna a svalová biopsia
- fascia – typický nález – zápalový infiltrát z CD8⁺ lymfocytov a z makrofágov
- zápal sa niekedy šíri z fascie do perimýzia (perimyozitída), nie však do endomýzia
- eozinofily vo fascii bývajú zriedka, väčšinou chýbajú
- sval - nález je vždy normálny
 - nikdy zápalový infiltrát, ani iné príznaky zápalu
 - žiadne prejavy atrofie alebo nekrózy svalových vlákien

Eozinofilná fasciitída - liečba

- typická je veľmi dobrá reakcia na kortikoterapiu
- v úvode postačuje 40-60 mg prednizonu
 - pacient (88 kg) - 60 mg/deň
 - myalgie úplne ustúpili po 3 týždňoch
 - edémy úplne vymizli po 6 týždňoch
 - upravila sa aktívna a pasívna hybnosť
 - postupne sa upravoval aj eozinofília
 - na dávke 15 mg (máj 2007) - relaps: myalgie, opuchy, ↑ Eo
 - 40 mg prednizonu + 100 mg azatioprínu - opäť remisia
 - v súčasnosti - 10 mg prednizonu obdeň a 100 mg azatioprínu
- trvalá remisia

Záver

1. Eozinofilná fasciitída - vzácne ochorenie.
2. Diagnóza je veľmi suspektná na základe klinických prejavov/kritérií:
 - myalgie, artralgie, opuchy, eozinofília -
3. Diagnózu potvrdzuje histopatologický nález zápalového infiltrátu (CD8⁺ lymfocyty, makrofágy) postihujúci len fasciu; prípadne aj perimýzium.
V svalovom tkanive je vždy normálny nález.
4. Pacienti s eozinofilnou fasciitídou veľmi dobre reagujú na kortikoterapiu.