

CONSECINȚELE ÎN TIMP AL DERMATOMIOZITEI: STUDIU DE CAZ

**Natalia Loghin-Oprea¹ – doctorand,
Minodora Mazur¹ – prof. univ., dr. hab. șt. med.,
Viorel Vetrilă³ – conf. univ., dr. șt. med.,
Lucia Mazur-Nicorici² – conf. univ., dr. șt. med.,
Snejana Vetrilă² – conf. univ., dr. șt. med.**
**¹Disciplina de medicină internă-semiologie,
²Disciplina de cardiologie,
Departamentul Medicină Internă,
³Catedra de ortopedie și traumatologie,
IP USMF „Nicolae Testemițanu”
tel.: +373 69592207, loghin_n@yahoo.com**

Rezumat

Introducere. Dermatomiozita (DM) este componenta miopatiilor inflamatorii idiopatice (MII), consecințele cărora pot fi diverse, iar fiecare pacient necesită abordare individuală. *Prezentare de caz.* Pacienta AO, 44 ani, diagnosticată cu dermatomiozită în 2007, în baza criteriilor Bohan și Peter, s-a prezentat cu multiple acuze din partea sistemului osteoarticular, fiind în perioada de recuperare după artrodeza articulației talocrurale stângi. Concomitent acuză labilitate psihoe-moțională datorată dependenței fizice de persoanele apropiate. Prin examen clinic și paraclinic am stabilit un grad redus al activității bolii, confirmat prin instrumentele aplicate: evaluarea globală de către medic (MDGA) și pacient (PGA) prin scala vizual analogică, care au indicat spreaprecierea de către pacientă. Testarea musculară manuală a forței musculare a indicat putere musculară scăzută cu un scor de 48 din 80 puncte. Evoluția policiclică a bolii a determinat o serie de modificări ireversibile cuantificate prin Indicele lezării în miozite așa ca sisteme muscular, scheletal, cutanat, pulmonar, cardiovascular, ocular. Un alt aspect important al determinării impactului bolii asupra bolnavei a fost calitatea vieții, prin care am identificat valori joase atât a componentului fizic cât și mental. *Concluzie.* Dermatomiozita pe termen lung are un impact major asupra abilității funcționale și calității vieții pacienților, inclusiv în condițiile când activitatea bolii este controlată. Cunoașterea spectrului de consecințe în timp a miopatiilor necesită o abordare multidisciplinară esențială în prevenirea acestora și îmbunătățirea calității vieții pacienților.

Cuvinte-cheie: dermatomiozită, consecințe, miopatii inflamatorii idiopatice

Summary. The long-term outcomes of dermatomyositis: clinical case

Introduction. Dermatomyositis (DM) is a component of idiopathic inflammatory myopathies, which outcomes can vary widely and each patient requires individual approach. *Case presentation.* The patient AO, 44 years old, with the diagnosis of dermatomyositis from 2007, established according to the Bohan and Peter criteria, came to medical consultation with multiple complaints of the musculoskeletal system, being in the stage of recovery from arthrodesis of the left ankle joint. Simultaneously, the patient accused psycho-emotional lability due to physical dependence of loved ones. Performing clinical and laboratory assessments we have established a reduced level of disease activity, confirmed by the tools applied: patient and physician global assessments, evaluated by visual analog scale, which indicated patient's overestimation. Manual muscle testing of muscle strength showed lower muscle power with a score of 48 out of 80 points. Polycyclic disease course caused an array of irreversible changes, quantified by the myositis damage index, in such domains as muscle, skeletal, skin, lungs, cardiovascular, ocular. Another important aspect determining the impact of disease was the appreciation of the patient's quality of life, which identified low levels of both physical and mental components. *Conclusion.* Long-term dermatomyositis has a major impact on patient's functional ability and quality of life, even when disease activity is controlled. The spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies outcomes requires a multidisciplinary approach for preventing them and improving patient's quality of life.

Key words: dermatomyositis, outcomes, idiopathic inflammatory myopathies

Резюме. Долгосрочные последствия дерматомиозита: клинический случай

Введение. Дерматомиозит (ДМ) является компонентом идиопатических воспалительных миопатий, последствия которых могут варьировать в широких пределах, и каждый пациент требует индивидуального подхода. *Клинический случай.* Пациентка О., 44 лет, с диагнозом дерматомиозит, установленным в 2007 году, в соответствии с критериями Бохан и Питер, поступила с множественными жалобами со стороны опорно-двигательного аппарата, находясь в периоде восстановления после артродеза левого голеностопного сустава. В то же время жалуется на психоэмоциональную лабильность вследствие физической зависимости от близких. При проведении клинического и лабораторного исследования мы установили низкую степень активности заболевания, подтвержденную примененными инструментами: глобальная оценка состояния врачом и пациентом по визуальной

аналоговой шкале, которые обозначили повышенную оценку со стороны пациента. Оценка мышечной силы с помощью „ручного” мышечного теста показала сниженную мышечную силу - 48 баллов из 80 возможных. Полициклическое развитие болезни определило ряд необратимых повреждений таких систем как мышечной, костной, кожной, легочной, сердечно-сосудистой, глазной, с помощью индекса повреждения при миозитах. Другим важным аспектом определения влияния заболевания на пациента является качество жизни, в данном случае мы определили низкие оценки как физического так и умственного компонента. *Выводы.* Длительное течение дерматомиозита оказывает значительное влияние на функциональную способность и качество жизни пациентов, в том числе, когда активность заболевания находится под контролем. Знание спектра последствий при миопатиях требует основательного междисциплинарного подхода, необходимого для их предотвращения и улучшения качества жизни пациентов.

Ключевые слова: дерматомиозит, последствия, идиопатические воспалительные миопатии

Introducere. Miopatiile inflamatorii idiopatice reprezintă un grup heterogen de boli autoimune, caracterizate prin slăbiciune musculară proximală simetrică, lent-progresivă și fatigabilitate. Din acest grup fac parte polimiozita, dermatomiozita (DM) și miozita cu corpi de incluziune. În dermatomiozită se asociază și manifestări cutanate patognomonice: papule și semnul Gottron, rash heliotrop etc. [1]. Boala se poate instala la orice vârstă, peak-ul fiind 40-50 ani, cu predilecție la femei într-un raport de 2:1. Deși DM este considerată patologie ce se supune tratamentului, pronosticul bolii rămâne insuficient elucidat. În literatura de specialitate datele referitor consecințele bolii și factorii de pronostic variază datorită studiilor clinice efectuate pe grupuri mici de pacienți și utilizarea criteriilor de diagnostic și clasificare a bolii variate, ce a generat imperfecțiuni metodologice [2,3,4]. Toate acestea dictează necesitatea abordării complexe și holistice a pacientului cu dermatomiozită.

Caz clinic. Pacienta O.A., 44 de ani, diagnosticată cu DM în 2007, s-a adresat pentru o consultație curentă la reumatolog în ianuarie 2017 prezentând acuze la eritem facial persistent, fatigabilitate progresivă, slăbiciune musculară simetrică în centura scapulară și pelvină, dureri articulare talocrurale pe dreapta, genuchiul drept și scapulo-humeral bilateral cu limitarea mobilității articulare, disfagie moderată, disfonie intermitentă, anxietate și cefalee.

Din anamnezic se cunoaște că boala a debutat prin apariția eritemului facial heliotrop, dificultăți de ridicare a brațelor și de urcare a scărilor, fatigabilitate, artralgie, subfebrilitate. Diagnosticul de dermatomiozită a fost confirmat în baza criteriilor de diagnostic Bohan și Peter (1975) prin prezența nivelului crescut al creatinfosfokinazei, date sugestive la electromiografie și modificări specifice la biopsia musculară [5,6]. A fost instituit tratamentul cu glucocorticoستيроиди (GCS) în doză de 1 mg/kg/zi – tab. Prednisolone 50 mg/zi în asociere cu puls-terapie programată cu Sol. Metilprednisolone 250 mg i/v 3 zile consecutiv și tab. Ca D3. De menționat că evoluția bolii de la

debut a fost policiclică, cu multiple acutizări, ceea ce a necesitat asocierea la tratament a medicației de linia a doua: Sol. Cyclofosfamidă 200 mg (după schemă), tab. Hydroxiclorochină 200 mg/24 ore, heparine cu densitatea moleculară joasă. La momentul adresării este pe tratament de întreținere cu Metilprednisolone 8 mg/zi, tab Hydroxiclorochină 200 mg/zi, tab Ca-Vit D3 500 mg/zi, tab Aspirină 75 mg/zi și tab. Ac. Ibandronic 150 mg/lună, tab. Losartan 50 mg/zi, tab. Atorvastatină 5 mg/zi și sol. Enoxiparin 20 mg-0,2 ml, s/c programat.

Obiectiv la momentul vizitei am constatat, că pacienta utilizează baston, tegumentele feței cu modificări maculo-papulare, preponderent zonele malare, multiple erupții vasculare pe membre.

Examenul *sistemului musculoscheletal* a relevat atrofie musculară mai accentuat în membrele inferioare, calcinoză nodulară în mușchii fesieri. Am determinat forța musculară prin testul muscular manual a 8 grupe de mușchi unilateral (MMT-8) și am obținut 48 din 80 puncte, interpretată ca forță musculară moderată. Numărul articulațiilor dureroase – 4, inclusiv articulația talocrurală stângă imobilizată cu langhetă postoperator după artrodeză (fig. 1). Am aplicat scala Rankin pentru evaluarea dizabilității, care a indicat scorul 3, ce semnifică dizabilitate moderată.

Gradului de activitate a bolii fost evaluat prin instrumente clinice: activitatea globală a bolii de către pacient prin scala VAS -PGA - 60 mm și de către medic –MDGA, ce a indicat-50 mm, ce relevă tendința de supraapreciere a bolii de către pacientă.

Cu scopul de a cuantifica consecințele bolii la pacientă am aplicat instrumentul de evaluare a Indicelui Lezării în Miozite (MDI), ce presupune identificarea leziunilor anatomice, fiziologice sau funcționale persistente pe o perioadă de cel puțin 6 luni de la debutul bolii, repartizată pe 11 domenii: muscular, scheletic, cutanat, gastrointestinal, pulmonar, cardiovascular, vascular periferic, endocrin și ocular (Tab. 1).



Fig. 1. Radiografia articulațiilor talocrurale
 a,b: preoperator: semne de necroză avasculară a talusului pe stânga
 c. postoperator: artrodeza după Adams a articulației talocrurale stângi

Tabelul 1

Distribuția consecințelor bolii după domenii conform indicelui lezării în miozite

Domeniul cercetat	Lezarea depistată
Muscular	Atrofie musculară
	Disfuncție musculară
Scheletal	Necroză avasculară osoasă difuză
	Osteoporoză fără fractură clinică
Cutanat	Calcinoză nodulară superficială
Gastrointestinal	Disfagia persistentă
	Dismotilitate gastrointestinală cu tendință spre diaree
Pulmonar	Disfonie
Cardiovascular	Hipertensiune arterială
Endocrin	Miom uterin operat, amenoree secundară
	Dislipidemie
Vascular periferic	Claudicație
Ocular	Cataractă operată bilaterală

Afectarea musculară lezională s-a manifestat prin atrofie și disfuncție musculară demonstrată prin scăderea toleranței la exerciții fizice aerobice. Lezarea cutanată s-a manifestat prin calcinoză nodulară superficială la nivelul mușchilor fesieri.

Implicările vasculare persistente în cadrul bolii au generat leziuni ireversibile în sistemul osos prin dezvoltarea necrozei avasculare multiple: a capului femural bilateral, tratată prin artroplastie totală de șold în 2010 și 2011 (fig. 2), a femurului – rezolvată prin debredare artroscopică a genunchiului cu înlăturarea fragmentelor cartilajului, a talusului, care a fost indicație pentru artrodeza articulației talocrurale stângi. Scanarea duplex a vaselor cerebrale intra/extracranne a depistat o placă de aterom la nivelul bifurcației arterei carotide comune hemodinamic neimportantă. Pentru evaluarea osteoporozei s-a efectuat osteodensitometria DEXA, cu scorul T-3,0, ce confirmă osteoporoza fără fractură clinică. Aparatul digestiv este implicat prin disfagie și dismotilitate gastrointestinală cu tendință spre diaree. Consecințele ireversibile ale aparatului respirator sunt manifestate prin disfonia persistentă. Hipertensiunea arterială prezentă timp de 6 luni și tratamentul antihipertensiv continuu este criteriu de lezare a sistemului cardiovascular. Lezarea sistemului endocrin s-a manifestat prin amenoree secundară histerectomie din cauza miomului uterin. Un alt aspect al lezării endocrine este dislipidemia cu valori maxime ale colesterolului total până la 7,1 mmol/l. Lezarea oculară a inclus cataractă la ambii ochi a necesitat înlocuire cu cristalin artificial.



Fig. 2. Radiografia articulațiilor coxofemorale:
 a. preoperator: necroză avasculară a capului femoral
 b. postoperator: artroplastia totală de șold bilateral

Am fost interesați să apreciem calitatea vieții prin chestionarul SF-8, care a constatat impactul negativ semnificativ asupra calității vieții pacientei atât pe componentul fizic, cu scorul de 32,57 puncte, cât și pe cel mintal -18,51 puncte.

Discuții. Cazul clinic al pacientei diagnosticată și tratată cu dermatomiozită timp de 9 ani prezintă interes prin consecințele nefaste ale bolii asupra sistemelor și organelor. Am analizat modificările ireversibile prin prisma bolii propriu zise și ca urmare a tratamentului de durată. Consecința determinată de activitatea bolii este atrofia musculară cu limitarea funcției sistemului osteoarticular și limitarea mobilității pacientei, ce este în concordanță cu datele din literatura de specialitate, ce relatează că doar 80% din pacienții cu MII își recapătă complet forța musculară. Lezarea cutanată, gastro-intestinală, disfonia precum și lezarea vasculară periferică deasemenea se încadrează în modificări datorate activității bolii. Necroza avasculară multiplă se explică prin două mecanisme: afectarea vasculară persistentă și tratament de durată cu GCS. Hipertensiunea arterială, cataracta, osteoporoza, hiperlipidemia sunt lezări, care au influențat semnificativ cursul bolii în pofida tratamentului complex administrat de la debutul dermatomiozitei. De remarcat, că în cazul prezentat boala nu este activă, dar modificările constatate la ora actuală, ce provin din lezarea ireversibilă au un efect cumulativ ce implică semnificativ calitatea vieții pacientei și a familiei acesteia.

Concluzii

Dermatomiozita pe termen lung are un impact major asupra abilității funcționale și calității vieții pacienților, inclusiv în condițiile când activitatea bolii este controlată. Cunoașterea și studierea spectrului de consecințe în timp a miopatiilor necesită o abordare multidisciplinară esențială în prevenirea acestor și îmbunătățirea calității vieții pacienților.

Bibliografie

1. Lundberg I., Cooper R., Chinoy H. *Polymyositis and Dermatomyositis*, EULAR Textbook Rheum Dis, 2012; p. 568-593.
2. Benveniste O., Rider L. G., *ENMC Myositis Outcomes Study Group. 213th ENMC International Workshop: Outcome measures and clinical trial readiness in idiopathic inflammatory myopathies*, Heemskerk, The Netherlands, 18-20 September 2015, *Neuromuscul Disord*, 2016; 26(8), p. 523-34.
3. Ponyi A., *Functional outcome and quality of life in adult patients with idiopathic inflammatory myositis*. *Rheumatology (Oxford)*, 2005; 44(1), p. 83-8.
4. Bronner IM., *Long-term outcome in polymyositis and dermatomyositis*, *Ann Rheum Dis*, 2006; 65(11), p. 1456-61.
5. Bohan A., Peter J. B., *Polymyositis and dermatomyositis (first part)*, *N Engl J Med*, 1975; 292, p. 344-347.
6. Bohan A., Peter J. B., *Polymyositis and dermatomyositis (second part)*, *N Engl J Med*, 1975; 292, p. 403-40.

PANICULITA – ELEMENT DE DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL DIFICIL AL PATOLOGILOR SISTEMICE

**Victoria Sadovici-Bobeică¹ – doctorand,
 Maria Garabajiu¹ – doctorand,
 Natalia Loghin-Oprea¹ – doctorand,
 Minodora Mazur¹ – prof. univ., dr. hab. șt. med.,
 Snejana Vetrilă² – conf. univ., dr. șt. med.,
 Lucia Mazur-Nicorici² – conf. univ., dr. șt. med.**

¹Disciplina de medicină internă–semiologie,

²Disciplina de cardiologie,

Departamentul Medicină Internă,

IP USMF „Nicolae Testemițanu”

tel.: +373 60344394, victoriasadovici@gmail.md

Rezumat

Introducere. Paniculita este o manifestare cutanată ce se poate identifica în numeroase situații clinice, inclusiv la pacienții cu maladii sistemice autoimune. Cu referire la lupusul eritematos sistemic (LES), paniculita este o prezentare atipică a acestei boli, în special în stadiile de debut. *Prezentare de caz.* Pacienta de 63 ani cu antecedente de LES de 10 ani, s-a prezentat cu cicatrice extinse pe trunchi, membrele superioare și membrele inferioare. Din anamneza bolii am