

Diagnostic și management într-un caz de dermatomiozită depistată în Clinica Pneumologie

Edith Simona Ianos, Gabriela Jimborean

Universitatea de Medicină, Farmacie, Științe și Tehnologie "George Emil Palade" din Tg.Mureș

Dermatomiozita este o miopatie inflamatorie rară, caracterizată prin miastenie proximală progresivă, afectare cutanată, serologie specifică ($\uparrow$ creatinkinaza CK, $\uparrow$ aldolaza, anticorpi anti-Jo-1). Miozita este afectarea unui mușchi striat, dar inflamația se extinde la nivelul articulațiilor +/- organele interne (cord, plămân, esofag etc.). Vârsta de apariție frecventă este între 40-60 ani, dar rar poate să apară și la copii (5-15 ani) mai frecvent la femei.

Prezentarea cazului: O pacientă de 52ani (fumat 30PA, antecedente HTA, CIC, IVS) se internează pentru infecții recurente BMI: 33.59kg/m^2 , stare generală mediu alterată, dispnee de efort, inapetență, tuse seacă. A urmat tratament cu bronhodilatatoare și antiinflamatorii nesteroidice fără ameliorare. S-au evidențiat raluri crepitante medio-bazal bilateral, pomeți hiperemici, dermatită descuamativă la mâini bilateral, edeme membrele inferioare. SaO₂ 87% fără O₂ și 95% cu O₂-terapie. Laboratorul exprimă leucocitoză (WBC: $10.07 \times 10^3/\text{ul}$) + neutrofilie ($7.24 \times 10^3/\text{ul}$), crioglobuline, factor reumatoid, ac antinucleari negativi dar Ac antiJo1, anti PMN-Scl 100, anti PMscl-75 pozitivi. Spirometria și pletismografia: disfuncție ventilatorie mixtă predominant restrictivă severă, cu factor de transfer scăzut 54%. Radiografia toracică și CT evidențiază plămâni reduși de volum, multiple focare de fibroză interstițială difuză cu bronșiectazii de tracțiune și zone de sticlă mată. În consult interdisciplinar se stabilește diagnosticul: sclerodermatomiozită, fibroză pulmonară interstițială difuză, insuficiență respiratorie cronică prin restricție/tulburări în transferul gazos, disfuncție ventilatorie restrictivă medie/severă, cardiopatie ischemică și hipertensivă, HTA es.grad II, insuficiență ventriculară stângă NYHA II, cord pulmonar cronic, obezitate. Tratamentul instituit a fost complex: tratament bronhodilatator/antiinflamator inhalator (betaagoniști cu durată lungă și corticoizi), Oxigenoterapie (16-18 h/zi) pentru SaO₂ $\geq 92\%$, tratament reumatologic Ciclofosamidă, Medrol, Imuran, antialgice, mucolitice antioxidante. Altre recomandări: regim hipocaloric, hiposodat, bogat în vitamine/proteine, reabilitare respiratorie și gimnastică respiratorie, vaccinare antigripală anuală, și antipneumococcică la 5 ani.

Concluzii: Pacientă cu colagenoză complexă, cu determinare pulmonară care a determinat prezentarea în serviciul Pneumologie, comorbidități cardiovasculare. Diagnosticul a fost stabilit în faze avansate de fibroză interstițială difuză cu modificări structurale/funcționale. Fumatul a fost un factor de risc important în evoluția bolii. Monitorizarea și tratamentul a fost complex în cadrul unei echipe multidisciplinare.

Cuvinte cheie: dermatomiozită, fibroză interstițială pulmonară difuză

Diagnosis and management of dermatomyositis detected in the Pulmonology Clinic

Edith Simona Ianos, Gabriela Jimborean

University of Medicine, Pharmacy, Science and Tehnology"George Emil Palade" from Tg.Mures

Dermatomyositis is a rare inflammatory myopathy, characterized by progressive proximal myasthenia, skin involvement, specific serology ($\uparrow$ creatine kinase CK, $\uparrow$ aldolase, anti-Jo-1 antibodies). Myositis is the involvement of a striated muscle, but the inflammation extends to the joints +/-internal organs (heart, lung, esophagus). The age of onset is often between 40-60 years, but rarely it can also occur in children (5-15 years) more frequently in women.

Case presentation: A 52-year-old female patient (smoker 30PA, history of hypertension, CIC, IVS, is hospitalized for recurrent infections BMI: 33.59 kg/m^2 , moderately altered general condition, exertional dyspnea, loss of appetite, dry cough. She was treated with bronchodilators and nonsteroidal anti-inflammatory drugs without improvement. Bilateral mid-basal crepitant rales were revealed, hyperemic cheekbones, bilateral desquamative dermatitis on the hands, edema of the lower limbs. SaO₂ 87% without O₂, 95% with oxygen-therapy. The laboratory expresses leukocytosis (WBC: $10.07 \times 10^3/\text{ul}$), neutrophilia ($7.24 \times 10^3/\text{ul}$), cryoglobulins, rheumatoid factor and antinuclear antibodies negative but positive antiJo1 antibodies, anti PMN-Scl100, anti PM scl-75 antibodies. Spirometry and plethysmography: predominantly severe restrictive mixed ventilatory dysfunction, with a low transfer factor of 54%. Chest radiography and CT reveal reduced lung volume, multiple foci of diffuse interstitial fibrosis with traction bronchiectasis and ground-glass areas. In the interdisciplinary consultation, the diagnosis is established: sclerodermatomyositis, diffuse interstitial pulmonary fibrosis, chronic respiratory failure (restriction, gas transfer disorders), severe restrictive ventilatory dysfunction, ischemic and hypertensive cardiopathy, HTA grade II, left ventricular failure NYHAII, chronic cor pulmonale, obesity. The treatment was complex: inhaled bronchodilator/anti-inflammatory treatment (long-acting beta-agonists and corticosteroids), oxygen therapy (16-18h/day) for SaO₂ $\geq 92\%$, rheumatological treatment Cyclophosphamide, oral corticoids, Imuran, analgesics, antioxidant, mucolytics. Other recommendations: hypocaloric, hyposode, vitamin/protein rich diet, respiratory rehabilitation and respiratory gymnastics, annual influenza vaccination, and pneumococcal vaccination at 5 years.

Conclusions: Patient with complex collagen disease with pulmonary involment that determined the presentation in the Pulmonology service and several cardiovascular

complication. The diagnosis was established in advanced stages of diffuse interstitial fibrosis with structural/functional changes. Smoking was an important risk factor in the evolution of the disease. Monitoring and treatment was complex within a multidisciplinary team.

Key words: dermatomyositis, diffuse interstitial pulmonary fibrosis