
Granulomatózní myopatie u pacientů se sarkoidózou a myasthenia gravis

Zámečník J.¹, Ambler Z.², Ehler E.³, Šimková L.⁴, Mazanec R.⁵, Schützner J.⁶

¹ Ústav patologie a molekulární medicíny UK 2. LF a FN Motol, Praha

² Neurologická klinika LF UK a FN, Plzeň

³ Neurologické oddělení, Krajská nemocnice, Pardubice

⁴ Neurologická klinika UK 1. LF a VFN, Praha

⁵ Neurologická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

⁶ III. chirurgická klinika UK 1. LF a FN Motol, Praha

Souhrn

Granulomatózní myopatie jsou mimořádně vzácné. Nález epitelioidních granulomů ve svalové biopsii bývá v naprosté většině případů spojen s postižením svalu v rámci systémové sarkoidózy. V našem sdělení přinášíme popis pěti pacientů, u nichž došlo v rámci léčby pro plicní nebo kožní formu sarkoidózy k rozvoji klinicky významné myopatie, a snažíme se ukázat přínos svalové biopsie pro diferenciální diagnostiku a léčbu těchto pacientů. Klinicky neodlišitelná myopatie totiž nemusí vzniknout jen v důsledku postižení svalu granulomatózním procesem, ale také v důsledku imunosupresivní léčby sarkoidózy. Nález chronické steroidní myopatie s obrazem selektivní atrofie svalových vláken II. typu ve svalové biopsii pak pomůže odlišit ty pacienty, u nichž je třeba pokračovat v léčbě kortikosteroidy, od těch, u kterých je nutné léčbu modifikovat. Dále přinášíme a diskutujeme vzácný nález granulomů ve svalů u dvou pacientů s thymomem a myasthenia gravis. Ačkoli je tento jev patogeneticky obtížně vysvětlitelný, má své místo v diferenciální diagnostice granulomatózních myopatií a měl by navíc vždy vést k úvaze o nádoru thymu.

Klíčová slova: myopatie – granulomy – sarkoidóza – myasthenia gravis

Summary

Granulomatous Myopathy in Patients with Sarcoidosis and Myasthenia Gravis

Granulomatous myopathies are extremely rare. The finding of epithelioid granulomas in muscle biopsy indicates mostly an involvement of the skeletal muscle in systemic sarcoidosis. In this report we provide description of five patients with previously diagnosed sarcoidosis (pulmonary or cutaneous), in which a clinically significant muscle weakness developed. We aim at demonstrating the value of muscle biopsy for further treatment of the patients, since clinically indistinguishable myopathies can arise not due to the involvement of muscles in the granulomatous process, but due to the corticosteroid-induced changes (chronic steroid myopathy). The demonstration of a selective atrophy of type II muscle fibers can provide the clue for distinguishing the patients, in which the corticosteroid treatment should continue, from those, in which the treatment should be modified. Further, we discuss a rare finding of granulomas in muscle biopsies of two patients with myasthenia gravis (MG) associated with thymoma. Although it is difficult to explain the pathogenesis of this event, MG should be considered in the differential diagnosis of granulomatous myopathies. Moreover, the finding of granulomas along with lymphocytic infiltration in MG muscle should lead to a search for an underlying thymic neoplasm.

Key words: myopathy – granulomas – sarcoidosis – myasthenia gravis

Čes.-slov. Patol., 42, 2006, No. 4, p. 175–181

Granulomatózní myopatie jsou mimořádně vzácné, čemuž odpovídá i omezený prostor, který se této problematice věnuje nejen v neuropatologických, ale i klinických monografiích. Nález epitelioidních granulomů ve svalové biopsii bývá v naprosté většině případů spojen s postižením svalu v rámci systémové sarkoidózy. Ačkoli jsou nejčas-

těji sarkoidózou postiženy plíce, mediastinální lymfatické uzliny, kůže a oko (20), asi 5 % případů sarkoidózy se manifestuje ve formě neurologického onemocnění (tzv. neurosarkoidóza). To se projevuje nejčastěji postižením mozkových obalů, hypothalamu, hypofýzy nebo periferních nervů (26). Jen asi u desetiny pacientů s neurosarkoidózou se