

Cardiac involvement in idiopathic inflammatory myopathies

Zajęcie serca w idiopatycznych miopatiach zapalnych

Jakub Rogalewicz¹, Krzysztof Proci¹, Aleksandra Sobuń¹, Maciej Sebastian², Piotr Wiland³, Agata Sebastian³

¹Clinical Department of Rheumatology and Internal Medicine, University Clinical Hospital in Wrocław, Poland

²Clinical Department of General, Minimally Invasive and Endocrine Surgery Wrocław Medical University, Poland

³Clinical Department of Rheumatology and Internal Medicine, Wrocław Medical University, Poland

¹Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych, Uniwersytecki Szpital Kliniczny we Wrocławiu, Polska

²Klinika Chirurgii Ogólnej, Małoinwazyjnej i Endokrynologicznej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu, Polska

³Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu, Polska

Key words: idiopathic inflammatory myopathy, dermatomyositis, myocarditis, myositis

Słowa kluczowe: idiopatyczne miopatie zapalne, zapalenie skóra-mięśniowe, zapalenie mięśnia sercowego, zapalenie mięśni

Introduction: Idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a rare group of systemic connective tissue diseases characterized by progressive proximal muscles weakness and potential involvement of the skin and internal organs. Typically, polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM) are classified under IIM. Cardiac muscle involvement is clinically evident in 9% of patients, with up to 64% showing signs of subclinical cardiac issues.

Case description: The abstract presents cases of two patients with diagnosed IIM and cardiac involvement – 27 and 55 years old. The average age of the patients is 41 years. Cardiac involvement was diagnosed based on clinical symptoms and features of myocardial inflammation in magnetic resonance imaging (MRI) or new abnormalities in echocardiography. The main clinical symptoms of cardiac involvement were tachycardia and exertional dyspnea in NYHA (New York Heart Association) functional class III. Laboratory tests showed increased levels of N-terminal pro-B natriuretic peptide (NT-proBNP), cardiac troponin I (cTnI), C-reactive protein (CRP) and elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR). Immunological tests detected the presence of anti-MDA5 and anti-Ku antibodies.

High doses of glucocorticoids were used in the induction therapy – initially intravenously and then orally, along with immunosuppressive therapy with methotrexate ($n = 1$) or rituximab ($n = 1$), depending on the clinical presentation of the disease. Clinical improvement confirmed by laboratory and imaging results was observed as a result of the applied therapy.

Conclusions: Cardiac involvement is common in IIM, often subclinical, and is associated with a poorer prognosis, accounting for 22% of deaths in patients with DM/PM. Routine assessments for cardiac muscle involvement, including measurements of NT-proBNP, cTnI, electrocardiography (ECG), echocardiography, and cardiac MRI should be considered in patients diagnosed with IIM.

Wprowadzenie: Idiopatyczne miopatie zapalne (IIM) to grupa rzadkich układowych chorób tkanki łącznej charakteryzujących się postępującym osłabieniem mięśni proksymalnych oraz możliwym zajęciem skóry i narządów wewnętrznych. Do IIM zwykle zalicza się zapalenie wielomięśniowe (PM) i zapalenie skóra-mięśniowe (DM). Klinicznie jawne zajęcie mięśnia sercowego występuje u 9% pacjentów, ale cechy subklinicznego zajęcia serca występują u nawet 64% pacjentów.

Opis przypadku: W streszczeniu przedstawiono przypadki 2 pacjentów, w wieku 27 i 55 lat, z rozpoznaną IIM z zajęciem serca. Zajęcie serca stwierdzano na podstawie objawów klinicznych oraz cech zapalenia mięśnia sercowego w rezonansie magnetycznym (MR) lub nowych nieprawidłowości w echokardiografii. Głównymi objawami klinicznymi zajęcia serca były tachykardia i duszność wysiłkowa w klasie III wg NYHA (*New York Heart Association*). W badaniach laboratoryjnych obserwowano zwiększone stężenia N-końcowego fragmentu propeptydu natriuretycznego typu B (NT-proBNP), troponiny sercowej I (cTnI), białka C-reaktywnego (CRP) oraz przyspieszony odczyn opadania krwinek czerwonych (OB, odczyn Biernackiego). W badaniach immunologicznych stwierdzano obecność przeciwciał anty-MDA5 i anty-Ku. W leczeniu indukcyjnym stosowano wysokie dawki glikokortykosteroidów – początkowo dożylnie, a następnie doustnie, oraz terapię immunosupresyjną metotreksatem u jednego pacjenta i rytuksymabem u drugiego pacjenta w zależności od całości obrazu klinicznego. W wyniku zastosowanej terapii obserwowano poprawę kliniczną potwierdzoną wynikami badań laboratoryjnych oraz obrazowych.

Wnioski: Zajęcie serca w IIM występuje często, zwykle przebiega subklinicznie, związane jest z gorszym rokowaniem. Przyczyny sercowo-naczyniowe odpowiadają za 22% zgonów wśród pacjentów z DM/PM. W przypadku pacjentów z rozpoznaniem IIM warto rozważyć badania w kierunku cech zajęcia mięśnia sercowego, w tym oznaczenia NT-proBNP, cTnI, elektrokardiografię (EKG), echokardiografię oraz MR serca.