

ROMATOLOJİ BÜLTENİ

İç Hastalıkları asistanlarına yöneliktir.

Sayı:3

Miks Bağ Doku Hastalığı (MBDH)

SLE, Scl ve inflamatuvar miyozit'e ait klinik bulguların biraraya gelmesi ile kendini belli eder. Anti Nükleer Antikor (ANA), yüksek titrede pozitif ve granüler boyanma gösterir. Spesifik antikor, Anti-U1RNP'dir. MBDH tanısı için; Anti-Sm, Anti-Ro, Anti-La, Anti-sentromer antikorlarının negatif olması beklenir.

SLE; sistemik lupus eritematozus Scl; sistemik sklerozis

Çakışma Sendromları

Otoimmün doğaya sahip, altı tane sistemik bağ doku hastalığı vardır; SLE, Scl, PM, DM, RA ve SS. Çakışma sendromlarında, bu hastalıklara ait klinik bulgular birarada izlenir. Bazı çakışma sendromları kendilerine ait otoantikorlar ile birlikte anılır (MBDH gibi).

PM;polimiyozit DM;dermatomiyozit RA;romatoid artrit. SS;sjogren sendromu

Andiferansiye Bağ Doku Hastalığı (BDH)

Pozitif ANA varlığının eşliğinde, yukarıda bahsedilen bağ doku hastalıkları seyrinde görmeyi beklediğimiz klinik bulguları gösteren hastalara koyulan tanıdır. Klinik bulguların, henüz spesifik bir hastalığa tam karşılık gelmemesi nedeniyle bu hastaların, bu genel ad (BDH) ile anılması uygun görülmüştür.

MBDH

En sık izlenen başlangıç dönem bulguları;

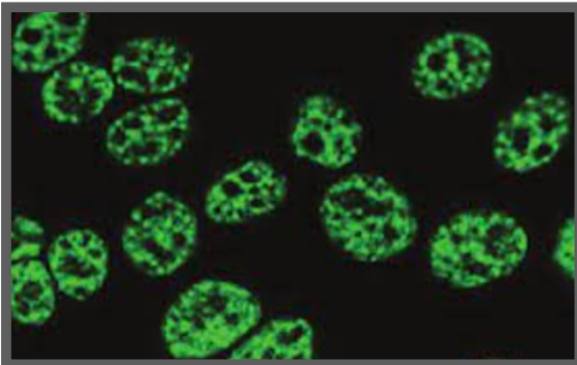
- Raynaud (>%90)
- Sinovit (>%90)
- El ve el parmaklarında diffüz şişlik (>%70)
- Miyozit (>%70)

Sistemik sklerozis (Scl), Sistemik lupus eritematozus (SLE) ve inflamatuvar miyozit bulgularını içerir.

Scl, SLE, miyozit.

İlk defa, 1972 yılında Sharp ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır.

Kadın/erkek = 15/1
Ortalama tanı yaşı = 37
(4-80 yaş)



ANA; granüler boyanma



Raynaud

MBDH

MBDH; SLE, Scl ve miyozite özgü klinik bulguları içerir. Raynaud bulgusu, olmazsa olmazdır. Santral sinir sinir sistemi (SSS) ve renal tutulum, MBDH'da beklenmez. Eklem tutulumu Jaccoud artropatisine neden olabilir. Hastalığın erken döneminde ellerde ödem izlenir. Sinovit, miyozit ve serozit kortikosteroid tedavisine olumlu yanıt verir. Zaman içinde, MBDH kliniği hafifler, semptomların şiddeti azalır. Ancak sklerodaktili, Raynaud, özefagus dismotilitesi gibi Scl ile uyumlu bulgular kalıcıdır. Pulmoner hipertansiyon, en önemli ölüm nedenidir.

Gastrointestinal sistem tutulumu, Scl ile benzerdir. Özefageal dismotilite, gastroözefageal reflü sıktır. Olguların %75 'inde akciğer tutulumu olur, çoğu asemptomatiktir. Tedavide, kortikosteroidler, Azatiyopürin, Mikofenilat mofetil, Siklofosamid kullanılır. On yıllık takiplerinin sonunda, hastaların %58'i MBDH tanısı ile tedavilerine devam etmektedir. Geriye kalanların %17'si Scl, %9 'u SLE, %2.5'u Romatoid Artrit tanıları ile takiplerine devam ettiği izlenmiştir. Artrit ve plörezi antimalaryeller ve düşük doz kortikosteroidler (<prednizon 20mg/gün) ile tedavi edilebilir. Miyozit, yüksek doz kortikosteroidler (>prednizon 60mg/gün), metotreksat, azatiyopürin ile tedavi edilebilir.



Jaccoud artropatisi, kronik, non-eroziv Romatoid Artrit benzeri el eklem deformitesidir. Akut eklem romatizması ve SLE seyrinde izlenir. Eklem kapsülünün inflamasyonu ve buna bağlı fibrotik retraksiyon sonucu gelişir. Bu durum, dördüncü ve beşinci parmağın Metakarpofalanjiyal eklem düzeyinde subluksasyonuna ve ulnar deviyasyona neden olur. Romatoid Artrit'ten farklı olarak, grafilerde eroziv değişiklikler izlenmez.

MBDH laboratuvar	Sıklık %
Anemi	65-75
Lökopeni-lenfopeni	57-75
Hipergamaglobulinemi	80
Romatoid faktör	50
Anti Nükleer Antikor	100
Anti-U1RNP	100
Hipokomplementemi	2

Çakışma Sendromları

Sjögren sendromu (SS) diğerleri ile en sık çakışan (birlikte görülen) hastalıktır. SS'nun çakıştığı hastalıklar- sıklık sırasına göre- RA, SLE, Scl, PM (polimiyozit), MBDH, primer biliyer kolanjit, nekrotizan vaskülit, otoimmün tiroidit, kronik aktif hepatit'tir.

SLE, RA ile çakışabilir (Rupus). Pozitif romatoid faktör, deri altı nodüller ve eroziv poliartrit ile birlikte.

Skleroderma, miyozit ile çakışabilir. Antikoru, Anti PM-Scl'dir.

Sınırlı kutanöz sistemik skleroz, primer biliyer siroz ile çakışabilir. Anti mitokondriyal antikor (AMA), sınırlı kutanöz sistemik sklerozlu olguların %18-27'sinde pozitif saptanır.

Andiferansiye Bağ Doku hastalığı (BDH)

Romatoloji kliniklerine başvuran hastaların kabaca %25'i, bağ doku hastalıklarından herhangi birinin tanı kriterlerini tam olarak karşılayamaz. Zaman içinde (1-3 yıl), bu hastaların %25'i bir bağ doku hastalığının tanı kriterlerini tam olarak karşılar hale gelir ve spesifik bir tanı alır. Bu hastaların çoğunluğu (%85-90'ı) kadındır ve başvuru anında 30'lu yaşlarındadır.

En sık görülen semptomlar, artralji/artrit, Raynaud, mukokutanöz bulgular ve göz kuruluğudur. Nadiren, iç organ tutulumu izlenir. ANA pozitifliği mutlaka beklenir. Spesifik otoantikorlar ise yoktur; Anti-Sm, anti-dsDNA, anti Sentromer. Bazı hastalarda anti-Ro pozitif olabilir, göz kuruluğu ve mukokutanöz bulgular ile birlikte.

Ateş, seroz zar tutulumu, anti-Sm, Anti-dsDNA varlığı ileride bu hastanın SLE'ye evrileceğini düşündürmelidir. Raynaud, tırnak yatağı kapiller mikroskopisinde anormallik, nukleoler ANA bu hastanın ileride sklerodermaya evrileceğini düşündürmelidir. Ağız kuruluğu ve anti-Ro/La bu hastanın Sjögren sendromuna evrileceğini düşündürmelidir.

Tanı kriterleri;

- Üç yıl ve daha uzun süreden beri izlenmekte olan bağ doku hastalıklarında görmeyi beklediğimiz bulguların hastada olması ve bu hastanın her hangi bir spesifik bağ doku hastalığının tanı kriterlerini tam olarak karşılayamaması
- Anti Nükleer antikor pozitifliği (farklı iki zamanda)

En sık karşılatığımız klinik bulgular; artralji/artrit, Raynaud, ağız göz kuruluğu, fotosensitivite, seroz zar tutulumu, oral ülserlerdir.