

MİYOZİTLER

Prof.Dr. Timur Pırıldar

Giriş

Miyozitler (İnflamatuvar miyopatiler), klinik olarak kas güçsüzlüğü ve histopatolojik olarak inflamasyon ve kas lifi yıkımı ile karakterize idiyopatik kas hastalıklarıdır. Dermatomyozit (DM) ve polimiyozit (PM) en iyi bilinen iki alt tipidir.

DM

Çocuklarda ve yetişkinlerde görülür. Cilt lezyonları ile birlikte.

Erişkinlerde ortalama tanı yaşı 40'tır. Çocuklarda yaş aralığı: 5-14 yaş.

Kadınlarda erkeklere göre daha sık görülür (2:1)

İnsidans 1:100.000

Prevalans yetişkinlerde 1-10 olgu/milyon ve çocuklarda 1-3.2 olgu/milyon.

50 yaşından büyük DM'li hastaların üçte birinde birlikte malignite de saptanır.

PM

Çoğunlukla yetişkinlerde görülür, çocuklarda nadirdir.

Ortalama tanı yaşı >20.

Kadınlarda daha yaygındır.

Nadir bir hastalıktır ve bu nedenle kesin insidansı bilinmemektedir.

Klinik Bulgular

Hastaların çoğunda haftalar ile aylar içinde gelişen sinsi ve yavaş başlangıçlı kas güçsüzlüğü şikayeti vardır. Tipik olarak omuz ve kalçaları içeren simetrik proksimal kas zayıflığı tablosu izlenir. Boyun fleksiyon ve ekstansiyonunda zayıflık sıktır. Sandalyeden kalkma, merdiven çıkma, başın üstündeki nesnelere uzanma veya saç taramada zorluk şikayetleri dikkat çekicidir. Disfaji ve disfoni, farinks ve proksimal özofagusta bulunan çizgili kasların tutulumundan kaynaklanır. Özefagus dismotilitesi DM'de sık görülür. Solunum yetmezliği de var ise pulmoner fibrozis'ten şüphe etmek gerekir. DM'de kardiyak ileti bozuklukları görülebilir. Sistemik otoimmün hastalık birlikteliği sıklıkla PM'de ve nadiren de DM'de görülür.





Cilt Bulguları

Heliotrop rař (üst göz kapaklarında)

Yüzde eritemli rař

řal belirtisi (sırt ve omuzlarda)

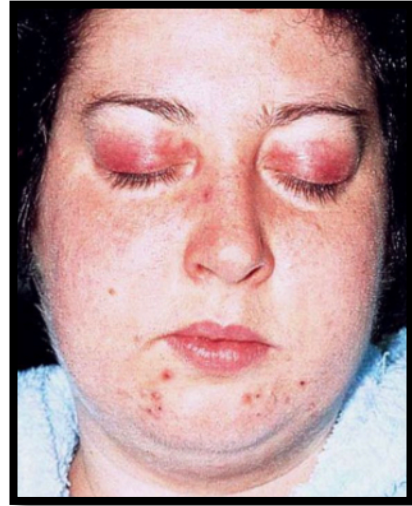
V belirtisi (boyun ve göğüs öndüvarında)

Fotosensitivite

Gotttron papülleri (dorsal interfalangeal veya metakarpofalangeal alanlar, dirsek veya diz eklemleri üzerinde uzanan menekşe renkli papüller)

Periungual telenjektazi ile birlikte tırnaklarda çatlamalar, kalınlaşma ve düzensizlik

Makinist eli: Çatlamış, hiperpigmente, pullu ve hiperkeratotik parmaklar. İnterstisyel akciğer hastalığı ile birliktelik gösterir.





Cilt bulguları, tipik olarak kas zayıflığının başlamasından önce veya onunla birlikte ortaya çıkar, ancak bazen daha sonra da başlayabilir.

DM ile en sık olarak akciğer, over, gastrointestinal sistem veya nazofarenks adenokarsinomu birliktelik gösterir. Dermatomyozit'li olguların %11-40'ında eşlik eden bir bağ dokusu hastalığı mevcuttur. Bunlar arasında romatoid artrit, skleroderma, sistemik lupus eritematozus, Sjögren sendromu ve miks bağ dokusu hastalığı (MBDH) yer alır. Miyozit tanısı; klinik öykü, kas tutulum paterni, elektromiyografik bulgular, kas biyopsisi ve belirli antikorların varlığına dayanır. DM'te karakteristik cilt bulgularının varlığı tanıyı destekler. Elektromiyografide kas güçsüzlüğünün miyopatik bulgularının izlenmesi önemlidir. Tanı için biyopsi gereklidir ve tedaviye başlamadan önce kas dokusundaki inflamasyon doğrulanmalıdır. MR, biyopsi yapılacak kasın seçilmesinde yardımcı olabilir.

Laboratuvar

Kreatin kinaz (CK), kas yıkımı için en hassas kas enzim testidir. Başlangıçta kontrol edilmeli ve tedavi sırasında birkaç kez seri olarak izlenmelidir. Aktif PM'de CK tipik olarak yükselir (normalin 5 ila 50 katı). CK normal olabilir veya DM'de sadece biraz yüksek olabilir. Aldolaz, aspartat aminotransferaz, alanin aminotransferaz ve laktat dehidrogenaz (LDH) yükselebilir. Anti-Jo-1 antikorları, ilişkili interstisyel akciğer hastalığı olan miyozitte görülür, ancak DM veya PM için spesifik değildir. Amino-açıl-tRNA sentetaz karşı gelişmiş antikorlar; Ateş, Raynaud fenomeni, tamirci elleri, miyozit, poliartrit, İAHTen oluşan "Anti Sentetaz Sendromu" na neden olurlar. Akciğer tutulumunu dışlamak için akciğer grafisi kullanılır. Pulmoner interstisyel hastalıktan şüpheleniliyorsa, yüksek rezolüsyonlu toraks tomografisi (HRCT) çekilmelidir.

Tedavi

Kortikosteroidler tedavinin temelini oluřturur. Prednizolona günde 1-2 mg/kg ile bařlanır, (maksimum 100 mg/gün), kas gücü geliřene veya kas enzimleri en az 4 hafta normalleřene kadar devam etmek gerekir. Hasta prednizon ile düzelmezse veya prednizon azaltılırken kas enzimleri yükselmeye bařlarsa IV immünoglobulin (IVIG) tedavisi düşünülebilir.

Hidroksiklorokin, DM'nin kutanöz lezyonlarını tedavi etmek için kullanılabilir.

Kortikosteroid tedavisi yıllarca sürebilir, yan etkilerini azaltmak için diğerk immünosüpresif ("steroid koruyucu") ajanlar erken eklenebilir. Azatiyoprin 2-3 mg/kg/gün, Metotreksat 7,5-25 mg PO veya IM/hafta steroid koruyucu ajanlardır. IV siklofosfamid 1 g/M² aylık 6 ay tercih edilir. Bununla birlikte, siklofosfamidin oral dozu günde PO olarak 1 ila 3 mg/kg veya prednizon ile birlikte günde 2 ila 4 mg/kg'dır. Siklosporin A, Mikofenolat mofetil diğerk seçeneklerdir. Olguların %30-40'ı tedavi ile klinik remisyona ulaşır. Olguların %10'u ise rekürrens yaşar. Serum CK genellikle semptomlar düzelmeden önce normale döner. Alevlenmelerde, klinik semptomlar ortaya çıkmadan önce enzimler yükselebilir. Kötü prognostik göstergeler; tanıda gecikme, ileri yaş, inatçı hastalık, malignite, interstisyel pulmoner fibroz, disfaji, lökositoz, ateř ve anoreksi'dir. İnfeksiyon, malignite ve kardiyak ve pulmoner disfonksiyon en yaygın ölüm nedenleridir. Erken tedavi ile 5 ve 8 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %80 ve %73 olarak bildirilmiştir.