



# İdiyopatik inflamatuvar miyopatiler: Tek merkez verileri

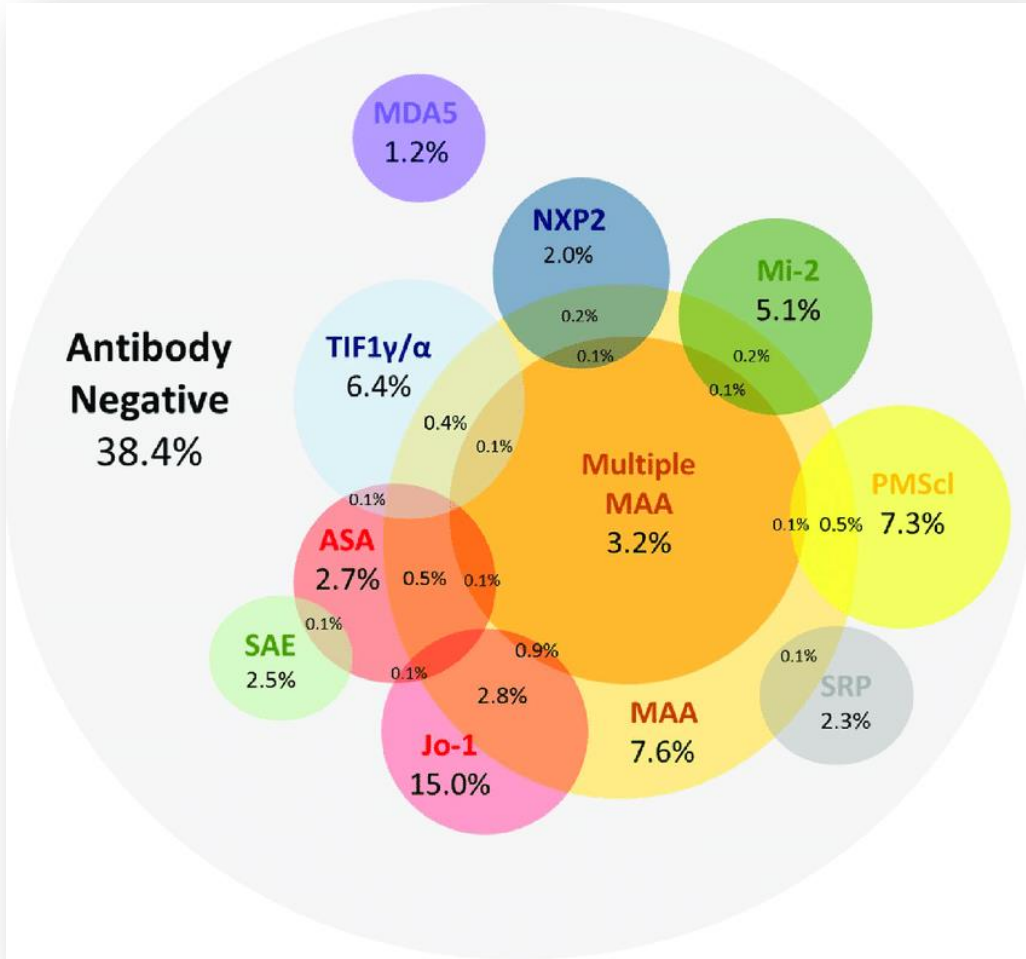
Tolgahan Akca

Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Romatoloji Bilim Dalı

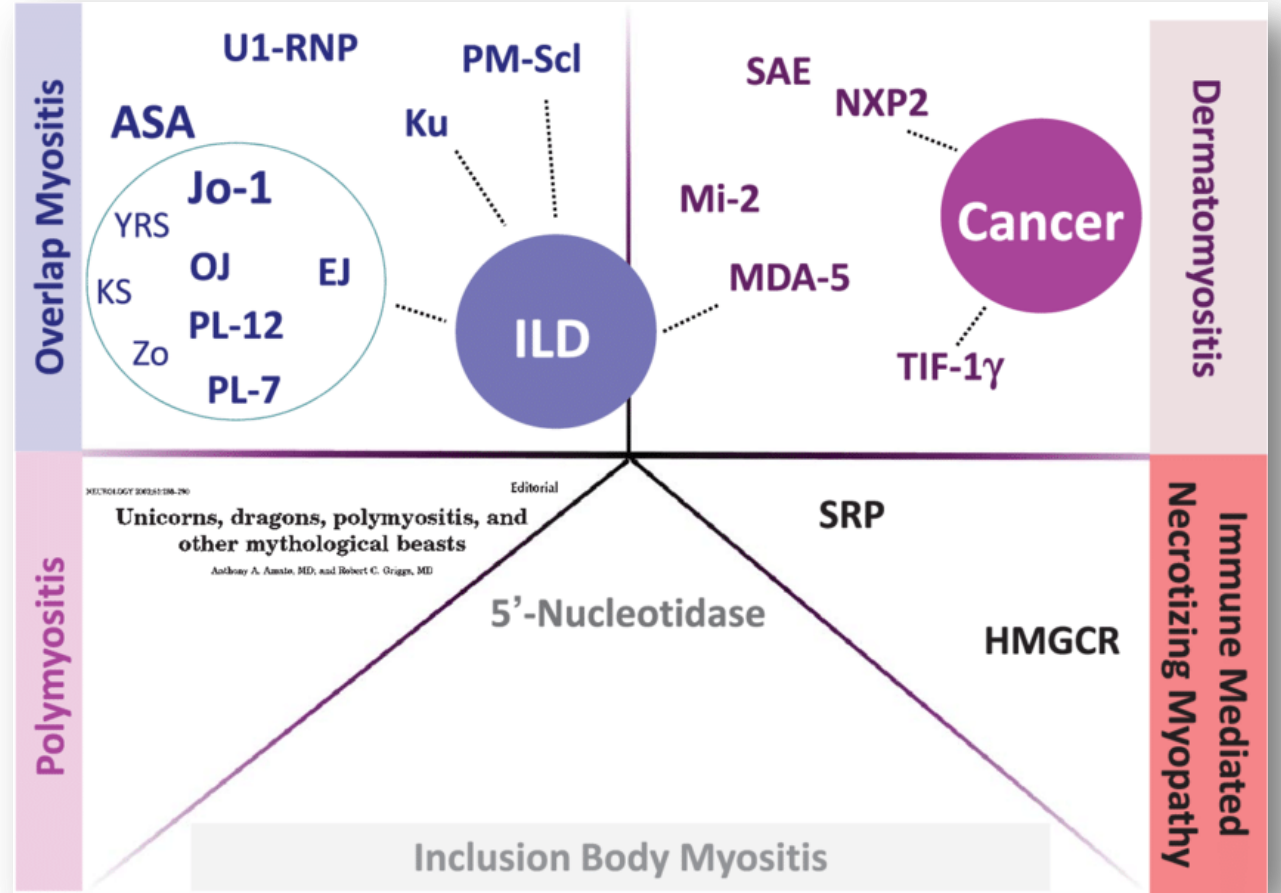
# İdiyopatik inflamatuvar miyopatiler

- İskelet kaslarını etkileyen ve kas lifi yıkımı ile karakterize heterojen, kronik, sistemik ve inflamatuvar otoimmün nadir bir hastalık
- Tahmini yıllık insidansı yetişkinlerde 5-10/milyon ve prevalansı 50-100/milyon
- Solunum, kardiovasküler, gastrointestinal ve kas iskelet sistemlerinde etkilenme
- ANA → % 60-80 hastada pozitif

# Otoantikolarlar



Z. Betteridge, et al. Frequency, mutual exclusivity and clinical associations of myositis autoantibodies in a combined European cohort of idiopathic inflammatory myopathy patients. *Journal of Autoimmunity* 101 (2019) 48.



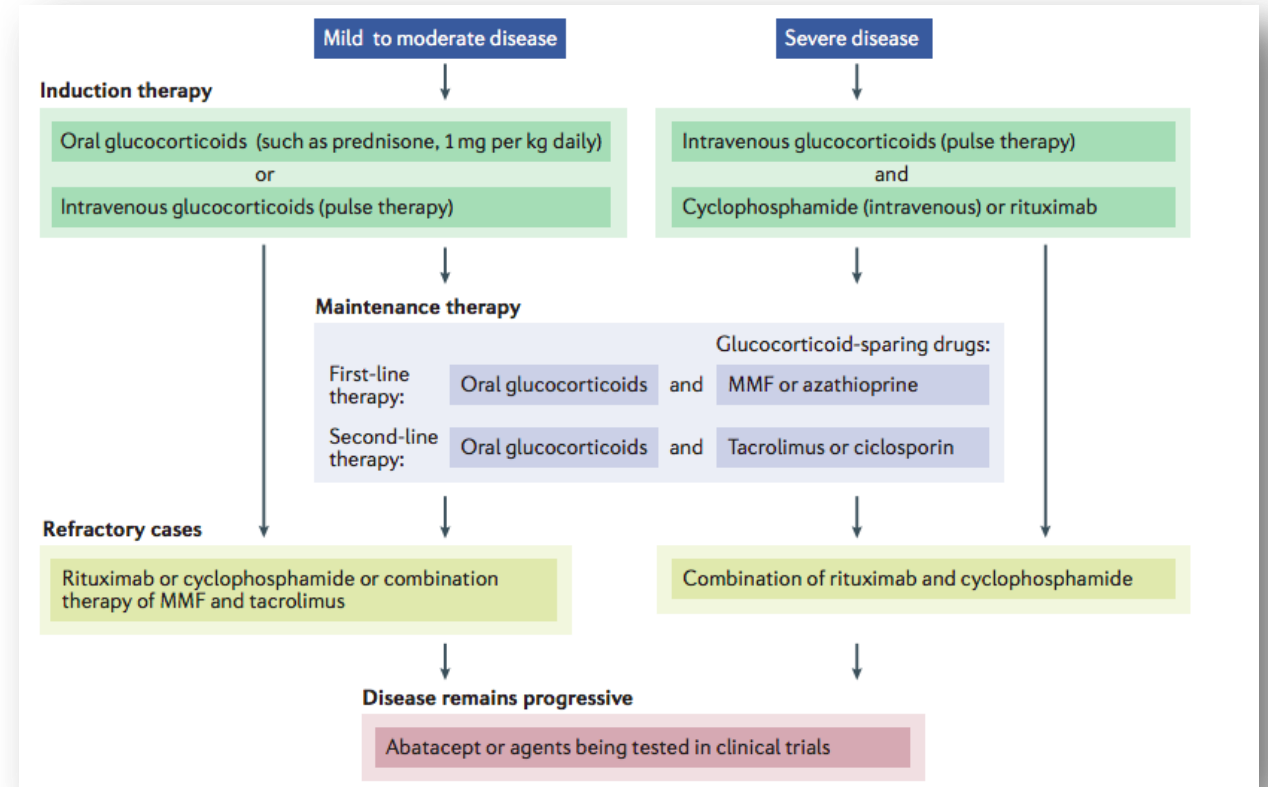
Y. Allenbach and O. Benveniste. Diagnostic Utility of Auto-Antibodies in Inflammatory Muscle Diseases. *Journal of Neuromuscular Diseases* 2 (2015) 13–25

## Bohan ve Peter Kriterleri

| Kriter | Açıklama  |
|--------|---|
| 1      | <b>Omuz, kalça kuşağı ve boyun kaslarını ilgilendiren (proksimal) simetrik kas güçsüzlüğü</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Haftalar-aylar içinde başlangıç</li><li>Faringoözofageal kaslar ve solunum kasları tutulabilir ya da tutulmayabilir</li></ul> |
| 2      | <b>Serum kas enzimi yüksekliği</b> <ul style="list-style-type: none"><li>CK, AST, LDH, Aldolaz</li></ul>  |
| 3      | <b>Miyopatik elektromyografi</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Polifazik, kısa ve düşük amplitüdlü motor ünite potansiyelleri, irritabilite artışı ve fibrilasyon, pozitif keskin dalgalar, tekrarlayan yüksek frekanslı akımlar</li></ul>                |
| 4      | <b>Kas biyopsisi</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Mononükleer infiltrasyon, nekroz, rejenerasyon, perivasküler inflamatuvar eksuda, perifasiküler atrofi</li></ul>   |
| 5      | <b>Karakteristik cilt bulguları</b> <ul style="list-style-type: none"><li>Heliotrop döküntü (ödem eşlik edebilir ya da etmeyebilir)</li><li>Gottron papülleri ya da lezyonu</li></ul>   |
|        | <p>Kesin dermatomyozit: 5 + 1-4'ten üçü.<br/>Olası dermatomyozit: 5 + 1-4'ten ikisi<br/>Muhtemel dermatomyozit: 5 + 1-4'ten biri</p> <p>Kesin polimiyozit:1-4'ün hepsi<br/>Olası polimiyozit: 1-4'ten üçü<br/>Muhtemel polimiyozit: 1-4'ten ikisi</p>             |

# Tedavi

|                      |                 |     |  |        |      |
|----------------------|-----------------|-----|--|--------|------|
| First-line therapy:  | Glucocorticoids | and | Methotrexate or azathioprine   | and/or | IVIG |
| Second-line therapy: | Glucocorticoids | and | MMF, tacrolimus or ciclosporin or combination therapy of methotrexate and azathioprine | and/or | IVIG |
| Third-line therapy:  | Glucocorticoids | and | Rituximab, cyclophosphamide, RCI or other biologic agents                              | and/or | IVIG |



# Amaç

Kliniğimizde idyopatik inflamatuvar miyopati tanısı ile izlenen hastaların özelliklerini değerlendirmek

# Materyal ve Metot

- 10 yıllık veri tabanı (2013-2023)
  - Bohan ve Peter kriterlerine göre İİM tanısı konulan ve kliniğimizde takip edilmekte olan tüm hastalar çalışmaya dahil edildi
- Hastaların demografik verileri, laboratuvar parametreleri, otoantikörleri, organ tutulumları, tedavileri, hastalık gidişatları ve tedavi yanıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

# Sonuçlar

53 hasta 34 kadın (%64.1)  
19 erkek (%35.9)

Polimiyozit  
n=24

Dermatomyozit  
n=22

Amiyopatik  
dermatomyozit  
n=3

Antisentetaz  
sendromu  
n=2

İmmun aracılı  
nekrotizan  
myopati  
n=2

Tanıdaki ortalama yaş 53 (42.5-60) yıl ve ortalama takip süresi 20 (6-57) ay



| <b>Klinik bulgular</b>            | <b>n (%)</b> |
|-----------------------------------|--------------|
| • <b>Konstitusyonel bulgular</b>  | 34 (64.2)    |
| • <b>Raynaud fenomeni</b>         | 4 (7.5)      |
| • <b>Muskuloskeletal tutulum</b>  |              |
| ○ <b>Artralji</b>                 | 31 (58.5)    |
| ○ <b>Artrit</b>                   | 5 (9.4)      |
| • <b>Dermatolojik tutulum</b>     |              |
| ○ <b>V belirtisi</b>              | 21 (39.6)    |
| ○ <b>Gottron belirtisi</b>        | 19 (35.8)    |
| ○ <b>Heliotropik döküntü</b>      | 9 (17.0)     |
| ○ <b>Mekanik el</b>               | 3 (5.7)      |
| ○ <b>Kalsinozis</b>               | 1 (1.9)      |
| • <b>Akciğer tutulumu</b>         | 10 (18.9)    |
| • <b>Gastrointestinal tutulum</b> | 12 (22.6)    |

| Laboratuvar bulguları | Ortanca (25p-75p) | Referans aralık |
|-----------------------|-------------------|-----------------|
| • CPK , U/L           | 1064 (248-3857)   | 30-200          |
| • AST, U/L            | 74.5 (34.3-146.3) | 5-34            |
| • LDH, U/L            | 487.5 (325.8-736) | 125-243         |
| • ESH, mm/h           | 37.2 (17.5-49.8)  | 0-20            |
| • CRP, mg/L           | 4.5 (2-10.7)      | 0-5             |

ANA pozitifliđi: 32/47 (%68.0)

| Miyozit asosiye antikorlar% | n (%)     |
|-----------------------------|-----------|
| • Ro-52                     | 15 (35.7) |
| • Jo-1                      | 4 (9.5)   |
| • Centromer B               | 4 (9.5)   |
| • DFS 70                    | 4 (9.5)   |
| • RNP/sm                    | 3 (7.1)   |
| • PM-Scl                    | 2 (4.7)   |
| • SS-A                      | 2 (4.7)   |
| • SS-B                      | 2 (4.7)   |
| • Histon                    | 2 (4.7)   |
| • PCNA                      | 1 (2.3)   |
| • Scl-70                    | 1 (2.3)   |
| • Nükleozom                 | 1 (2.3)   |
| • ds-DNA                    | 1 (2.3)   |
| Miyozit spesifik antikorlar | n (%)     |
| • TIF1                      | 3 (42.8)  |
| • MDA-5                     | 2 (28.5)  |
| • PL12                      | 1 (14.2)  |
| • Negatif                   | 2 (28.5)  |



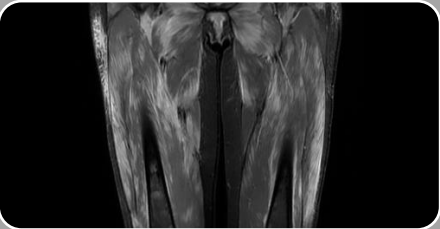
## EMG

- 39 / 45 hasta (%86.6)



## Kas biyopsi

- 29 / 38 hasta (%76.3)



## Kas MR

- 7 / 11 hasta (%63.6)

| Tedaviler                         | n (%)     |
|-----------------------------------|-----------|
| • <b>Metotreksat</b>              | 46 (86.8) |
| • <b>Azatioprin</b>               | 23 (43.4) |
| • <b>Hidroksiklorokin</b>         | 20 (37.7) |
| • <b>Ritüksimab</b>               | 12 (22.6) |
| • <b>Mikofenolat mofetil</b>      | 7 (13.2)  |
| • <b>İntravenöz immünglobulin</b> | 6 (11.3)  |
| • <b>Siklofosamid</b>             | 3 (5.7)   |
| • <b>Siklosporin</b>              | 1 (1.9)   |

- Üç hastada (%7.5) takipte malignite gelişti
  - ✓ Kolon kanseri (n=1) → tanıdan 5 ay sonra
  - ✓ Akciğer kanseri (n=1) → tanıdan 4 ay sonra
  - ✓ MDS (n=1) → tanıdan 6 ay sonra



Anti-tif-1 +

- 1 hastada tanıdan önce malignite tanısı
  - ✓ Meme kanseri → Tanıdan 6 yıl önce

- **Monofazik**

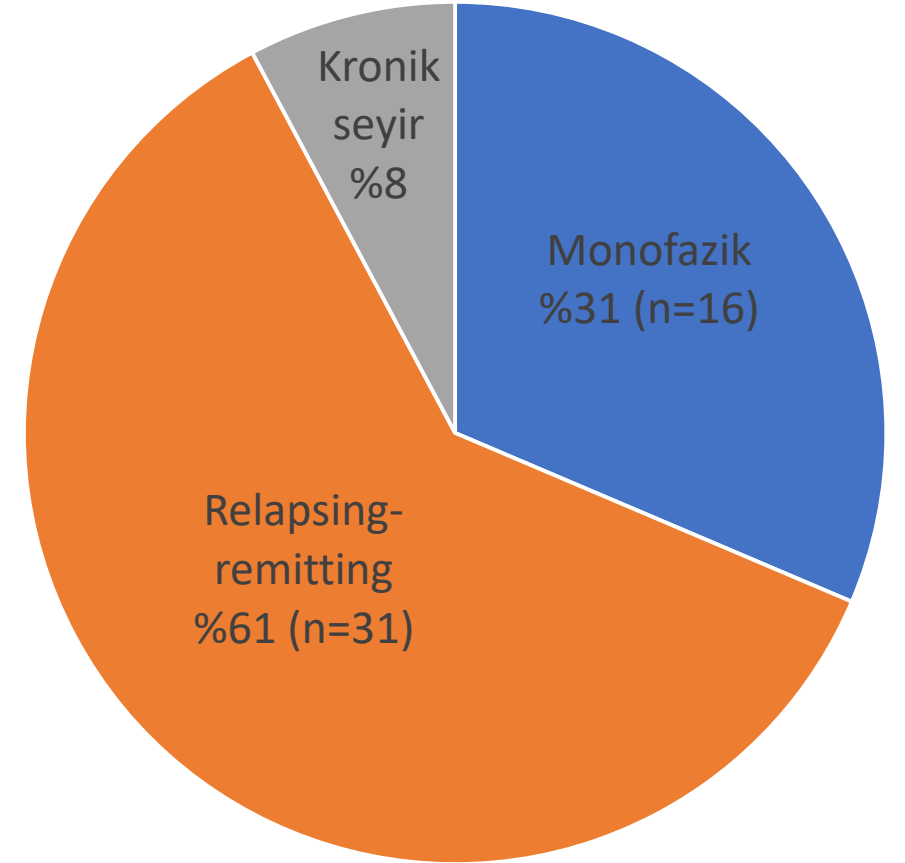
- Tek bir atak ve daha sonra iyileşme
- Tanıdan 24 ay sonra semptom ve laboratuvar değişiklikleri yok

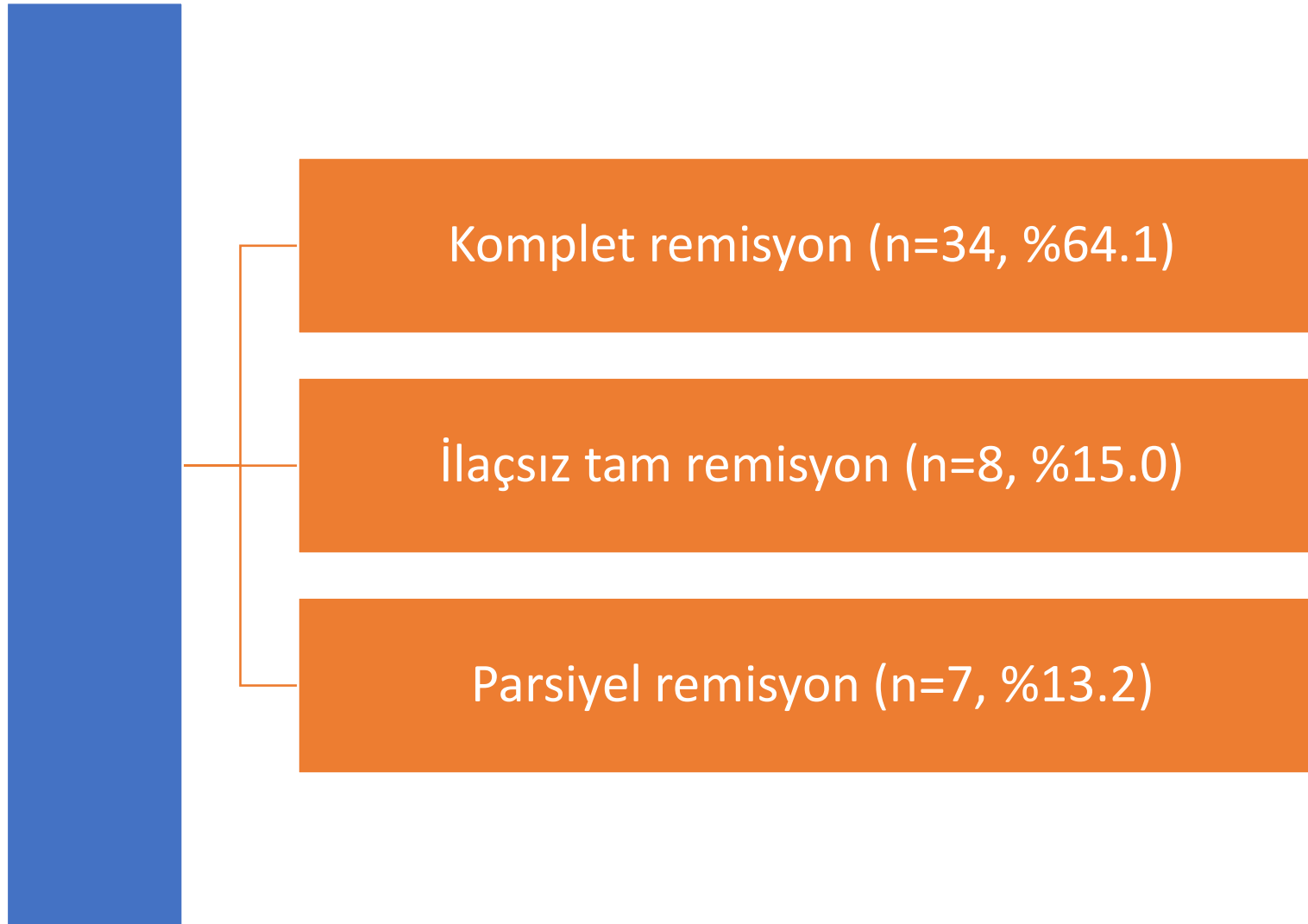
- **Relapsing-remitting**

- Birden fazla atak ve ataklar arasında remisyon

- **Kronik seyir**

- Tanıdan 24 ay sonra remisyona ulaşamaması

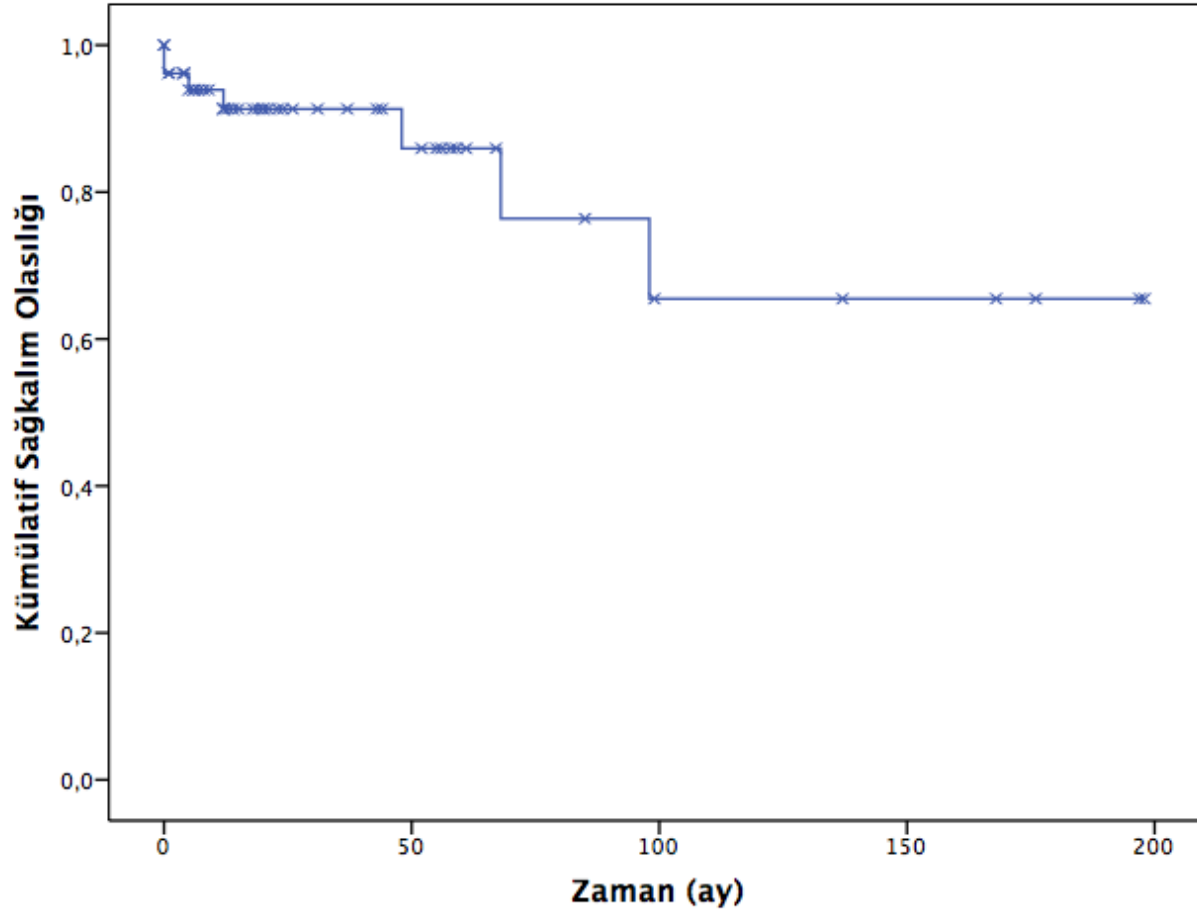






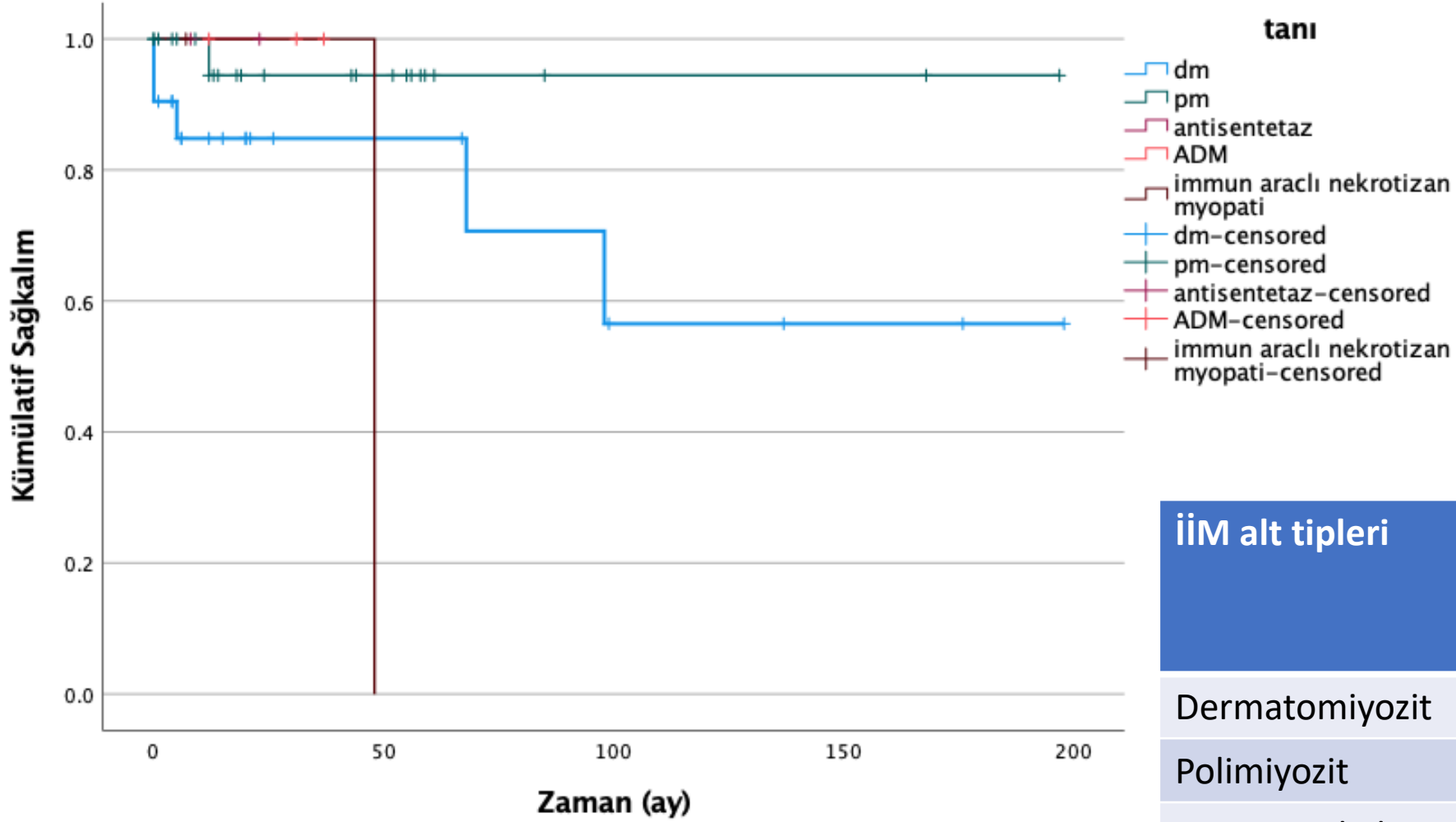
- Takipte 7 hastada **ölüm** (%13.2)
  - 2 hasta malignite
  - 1 hasta sepsis
  - 1 hasta pneumocystis pnömonisi
  - 1 hasta akut böbrek yetmezliği
  - 2 hastada kayıtlara ulaşılamadı

# iiM hastalarında sađ kalım oranı



➤ 5 yıllık sađ kalım oranı: %84

➤ 10 yıllık sađ kalım oranı: %64



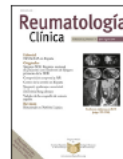
| İİM alt tipleri                   | Sağkalım oranları (%) |        |
|-----------------------------------|-----------------------|--------|
|                                   | 5 yıl                 | 10 yıl |
| Dermatomiyozit                    | %84                   | %55    |
| Polimiyozit                       | %94                   | %94    |
| Amiyopatik dermatomiyozit         | -                     | -      |
| Antisentetaz sendromu             | -                     | -      |
| İmmun aracılı nekrotizan miyopati | -                     | -      |



Sociedad Española  
de Reumatología -  
Colegio Mexicano  
de Reumatología

# Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Original Article

## Multicenter Registry on Inflammatory Myositis From the Rheumatology Society in Madrid, Spain: Descriptive Analysis<sup>☆</sup>



Laura Nuño,<sup>a,\*</sup> Beatriz Joven,<sup>b</sup> Patricia Carreira,<sup>b</sup> Valentina Maldonado,<sup>c</sup> Carmen Larena,<sup>c</sup> Irene Llorente,<sup>d</sup> Eva Tomero,<sup>d</sup> María Carmen Barbadillo,<sup>e</sup> Paloma García-de la Peña,<sup>f</sup> Lucía Ruiz,<sup>g</sup> Juan Carlos López-Robledillo,<sup>g</sup> Henry Moruno,<sup>h</sup> Ana Pérez,<sup>h</sup> Tatiana Cobo-Ibáñez,<sup>i</sup> Raquel Almodóvar,<sup>j</sup> Leticia Lojo,<sup>k</sup> Indalecio Monteagudo,<sup>l</sup> María Jesús García-De Yébenes,<sup>m</sup> Francisco Javier López-Longo<sup>l</sup>

Differential Clinical Characteristics According to Clinical Subgroup, n (%).

|   | PM<br>(No.= 137) | DM<br>(No.= 107) | JM<br>(No.= 86) | OS<br>(No.= 98) | CAM<br>(No.= 39) | Total       |
|---|------------------|------------------|-----------------|-----------------|------------------|-------------|
| Age at diagnosis <sup>***</sup>               | 54 ± 17          | 50 ± 16          | 8 ± 4           | 45 ± 17         | 62 ± 11          | 43.7 ± 22.6 |
| Age at end of follow-up <sup>***</sup>        | 62 ± 17          | 60 ± 15          | 17 ± 10         | 55 ± 17         | 62 ± 11          | 52.5 ± 22.6 |
| Time since diagnosis <sup>***</sup>           | 8 ± 7            | 11 ± 9           | 8 ± 8           | 13 ± 9          | 5 ± 7            | 9.7 ± 8.3   |
| Female sex <sup>**</sup>                      | 96 (70.1)        | 86 (80.4)        | 61 (70.9)       | 84 (85.7)       | 21 (53.8)        | 74.1        |
| Arthritis <sup>***</sup>                      | 47 (34.6)        | 50 (48.1)        | 24 (28.2)       | 64 (66)         | 11 (29.7)        | 196 (42.7)  |
| Skin manifestations <sup>***</sup>            | 29 (21.2)        | 107 (100)        | 79 (91.9)       | 63 (64.3)       | 30 (76.9)        | 308 (66)    |
| Typical signs of DM <sup>***</sup>            | 0                | 107 (100)        | 73 (84.9)       | 22 (22.4)       | 26 (66.7)        | 225 (48.8)  |
| Hematologic manifestations <sup>***</sup>     | 28 (20.6)        | 26 (24.3)        | 16 (18.6)       | 52 (53.6)       | 11 (28.9)        | 133 (28.7)  |
| ILD <sup>***</sup>                            | 48 (35)          | 33 (30.8)        | 2 (2.3)         | 47 (48)         | 8 (21.1)         | 138 (29.6)  |
| Gastrointestinal manifestations <sup>**</sup> | 33 (24.1)        | 37 (34.6)        | 21 (24.4)       | 44 (44.9)       | 18 (46.2)        | 153 (32.8)  |
| Dysphagia <sup>**</sup>                       | 25 (18.2)        | 28 (26.4)        | 19 (22.1)       | 41 (41.8)       | 11 (28.2)        | 124 (26.6)  |
| General manifestations <sup>*</sup>           | 41 (30.6)        | 46 (44.7)        | 25 (31.6)       | 50 (51)         | 16 (45.7)        | 178 (39.6)  |
| Cardiac manifestations <sup>**</sup>          | 34 (24.8)        | 19 (17.8)        | 6 (7)           | 26 (26.5)       | 9 (23.1)         | 94 (20.1)   |
| Pulmonary hypertension <sup>**</sup>          | 10 (7.4)         | 11 (10.3)        | 1 (1.2)         | 15 (15.3)       | 1 (2.6)          | 38 (8.2)    |
| Muscle involvement                            | 137 (100)        | 107 (100)        | 85 (98.8)       | 98 (100)        | 39 (100)         | 466 (99.8)  |
| Muscle weakness                               | 129 (94.2)       | 104 (97.2)       | 80 (93)         | 95 (96.9)       | 38 (97.4)        | 446 (95.5)  |
| Baseline CK level (IU/L)                      | 2911 ± 4556      | 1955 ± 3557      | 2264 ± 3512     | 1324 ± 2478     | 1900 ± 3538      | 2161 ± 3723 |
| Final CK level (IU/L) <sup>*</sup>            | 305 ± 655        | 122 ± 153        | 199 ± 457       | 142 ± 301       | 87 ± 96          | 192 ± 445   |
| Calcinosis <sup>***</sup>                     | 3 (2.2)          | 9 (8.6)          | 27 (31.4)       | 10 (10.2)       | 0                | 49 (10.6)   |
| Raynaud's <sup>***</sup>                      | 23 (16.9)        | 21 (19.8)        | 12 (14)         | 64 (65.3)       | 13 (33.3)        | 133 (28.6)  |
| Serious infection <sup>***</sup>              | 36 (26.7)        | 22 (21)          | 3 (3.8)         | 38 (41.3)       | 12 (34.3)        | 111 (24.9)  |
| Cancer <sup>***</sup>                         | 16 (11.7)        | 8 (7.5)          | 1 (1.2)         | 6 (6.1)         | 39 (100)         | 70 (15)     |
| Death <sup>***</sup>                          | 32 (26)          | 19 (21.3)        | 4 (6.2)         | 30 (37)         | 28 (71.8)        | 113 (28.5)  |

- Tanı yaşı 43.7
- Kadın oranı %74.1
- Artrit %42.7
- Cilt tutulumu %66
- AC tutulumu %29.6
- GIS tutulumu %32.8
- Kardiyak tutulum %20.1
- Raynaud %28.6
- Kanser %15
- Ölüm %28.5

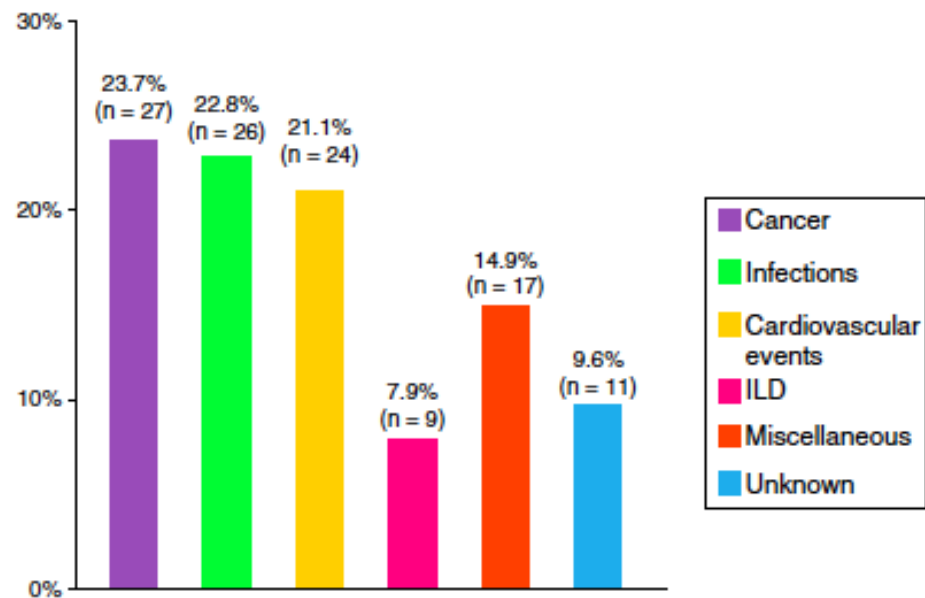
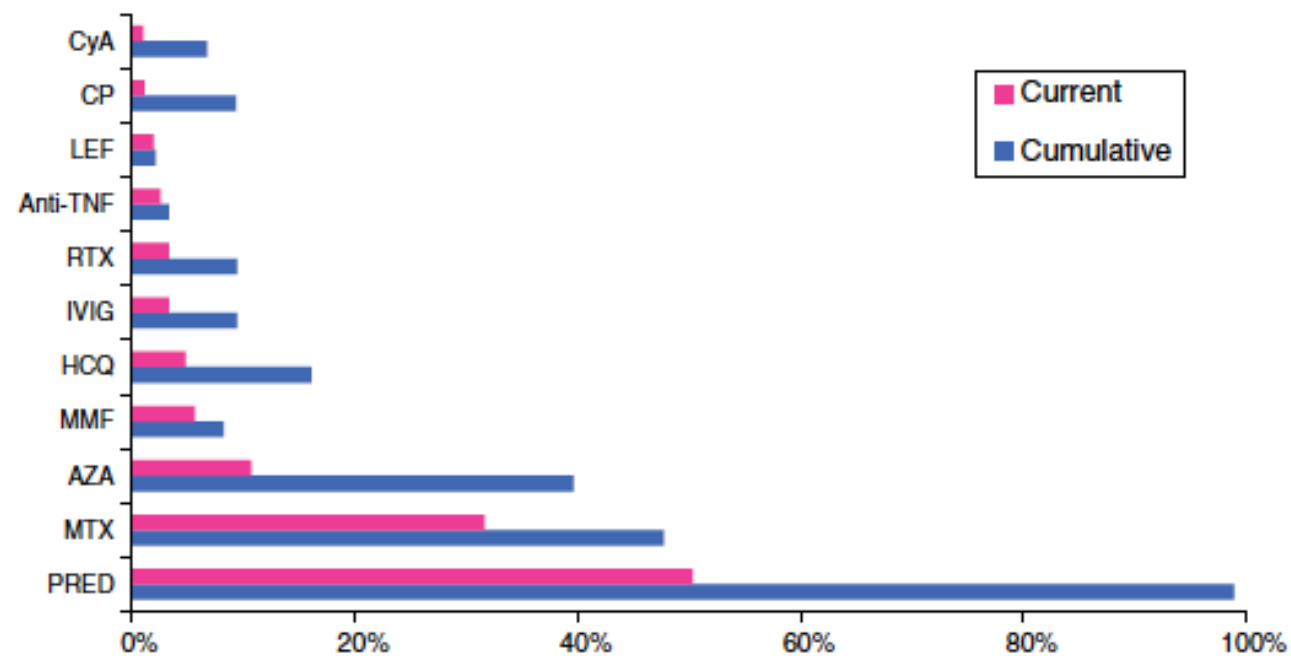


Fig. 4. Causes of death in the overall series. ILD, interstitial lung disease.

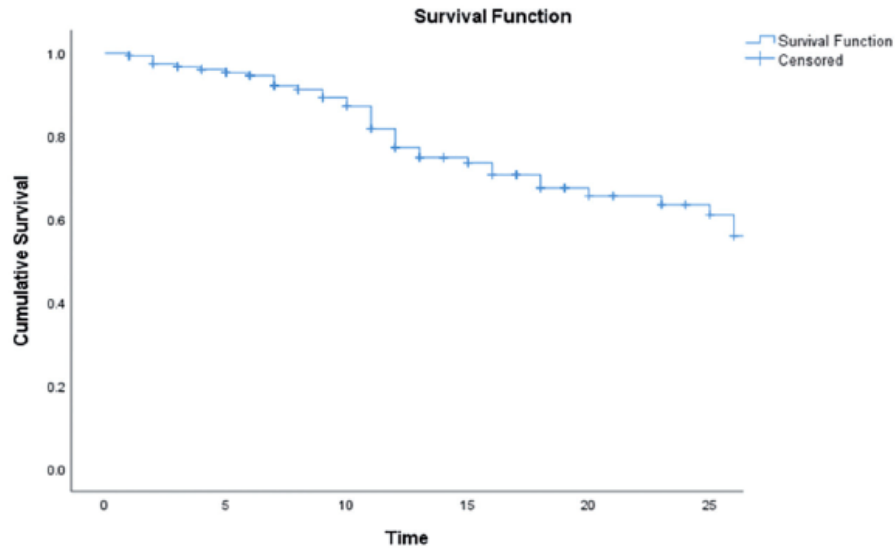


|            | PRED  | MTX   | AZA   | MMF  | HCQ   | IVIG | RTX  | Anti-TNF | LEF  | CP   | CyA  |
|------------|-------|-------|-------|------|-------|------|------|----------|------|------|------|
| Current    | 50.3% | 31.6% | 10.7% | 5.6% | 4.8%  | 3.3% | 3.3% | 2.5%     | 1.9% | 1.1% | 1.0% |
| Cumulative | 98.9% | 47.7% | 39.6% | 8.2% | 16.1% | 9.4% | 9.4% | 3.3%     | 2.1% | 9.3% | 6.7% |

# Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies: anatomy of a single-centre cohort

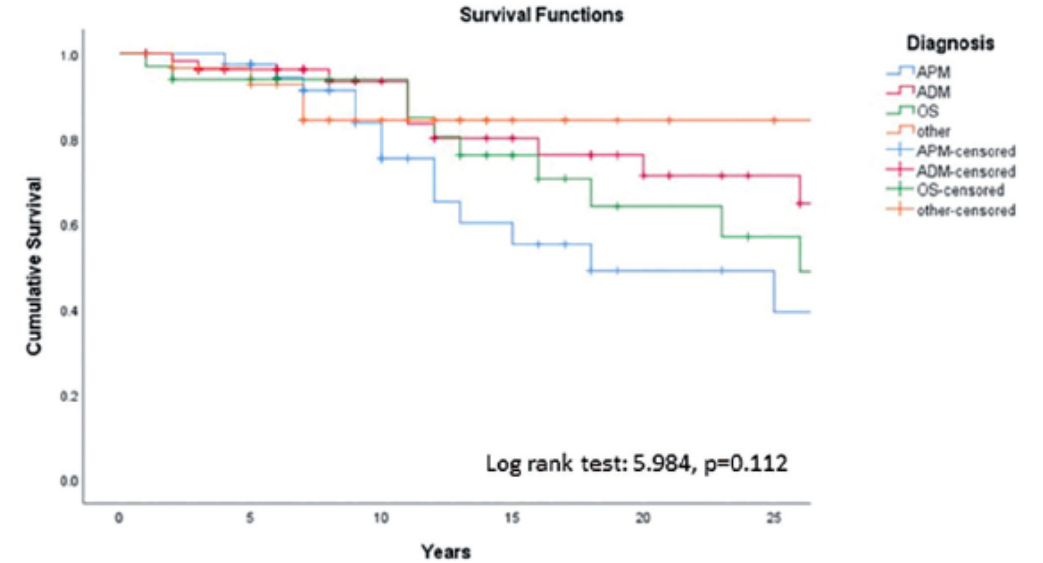
F. Guimarães<sup>1</sup>, R. Yildirim<sup>2</sup>, D.A. Isenberg<sup>3</sup>

Clinical and Experimental Rheumatology 2023; 41: 322-329.



5 yıllık sağkalım → %89  
10 yıllık sağkalım → %74  
15 yıllık sağkalım → %67  
20 yıllık sağkalım → %62  
25 yıllık sağkalım → %43

2B



| Years | 0  | 5  | 10 | 15 | 20 | 25 |
|-------|----|----|----|----|----|----|
| APM   | 39 | 36 | 20 | 12 | 6  | 5  |
| ADM   | 55 | 43 | 29 | 21 | 16 | 11 |
| OS    | 33 | 30 | 21 | 15 | 9  | 7  |
| Other | 30 | 25 | 16 | 8  | 4  | 3  |

Fig. 2. Survival curves according to the diagnosis.

## Sonuç

Şiddetli kas güçsüzlüğü, sistemik tutulum, sık relaps ve sık ölüm oranı ile ilişkili olan bu hastalıkta hastalığın tanınması ve ayırıcı tanıda akılda tutulması önemlidir

# VI. Aydın Romatoloji Günleri

15 - Ekim 2022



## Teşekkürler

