

Miks Baę Dokusu Hastalıęı ve Overlap sendromları

Prof. Dr. Nuran Trkęapar
ATF İę Hastalıkları ABD – Romatoloji BD

Tarihçe

- 1972 Sharp ve ark.
 - Yüksek seviyede Ribonukleik proteine (RNP) karşı antikolar taşıyan hastaları göstermişlerdir
 - Bu hastalar , Raynaud fenomeni, artrali, hafif artrit, puffy eller, anormal esofagus motilitesi ve miyozitin olduğu ortak özelliklere sahipti
 - Ek bulgular – hypergamaglobulinemi (%80), anemi ve lökopeni (%50); nadiren pulmoner, renal ve SSS tutulumu

Tarihçe

- 1980 Nimelstein ve ark
 - Daha sonra incelendiklerinde MCTD'lu 22/25 şüpheli bulmuşlar
 - Birçok hasta sklerodermaya dönüştü
 - Yüksek mortalite oranı (8/22)
 - Hepsinin RNP'ye karşı antikoru vardı
 - Bazı hastalarda sendromun belirgin klinik özellikleri olmayan antikolar vardı
- 20 yıl sonra, MCTD'nin varlığı ve özellikleriyle ilgili çelişkili görüşler öne sürülmüştür

Tanı Kriterleri

- SLE sistemik skleroz, RA, ve polimiyozitin özellikleri
- Dört farklı tanı kriterleri ileri sürülmüştür
 - Sharp
 - Kasukawa
 - Alarcon-Segovia
 - Kahn
- En yüksek duyarlılık (% 62) ve spesifite (% 86) Alarcon-Segovia ve Kahn (45 hastada)

Tanı Kriteri

Alarcon-Segovia

- Klinik kriterler 3/5 (sinovit veya miyozit mutlaka olmalı)
 - Ellerde ödem (puffy/pitting)
 - Sinovit
 - Miyozit
 - Raynaud fenomeni
 - Akroskleroz
- Serolojik: anti-U₁ RNP'nin yüksek titreleri

Klinik Bulgular

• Erken Klinik Bulgular

- Halsizlik, kolay yorulma
- Artraljiler
- Miyaljiler
- Raynaud fenomeni
- Düşük dereceli ateş

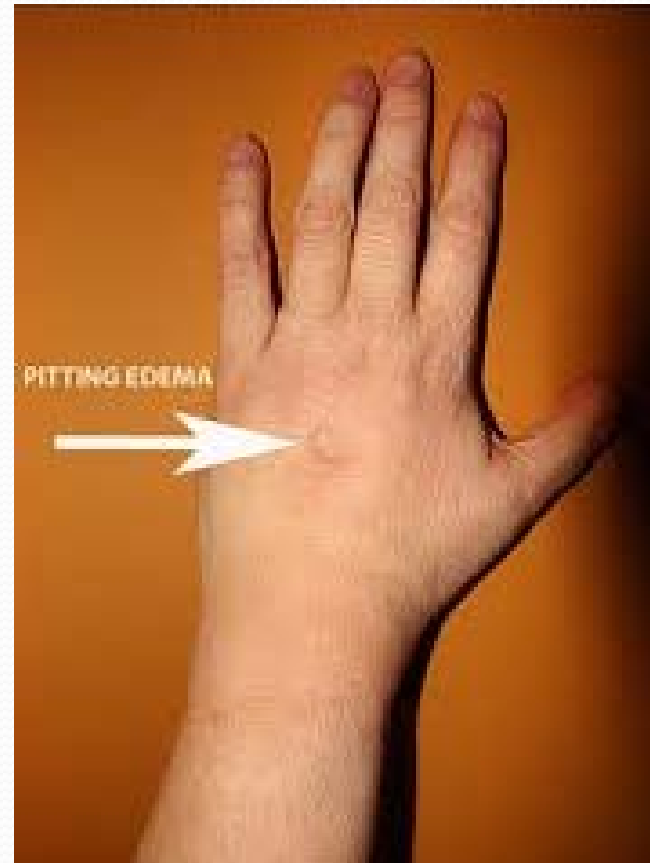
• Sıradışı Bulgular

- FUO
- Serozit
- Trigeminal nöropati
- Ciddi polimiyozit
- Akut artrit
- Aseptik meninjit
- Dijital gangren

Ellerde ödem



Puffy ödem



Pitting ödem

Özellikler	Tanıda	5 yıllık kümülatif
Raynaud Fenomeni	89%	96%
Artralji/Artrit	85%	96%
Şişmiş eller	60%	66%
Ezofageal Dismotilite	47%	66%
Pulmoner Disfonksiyon	43%	66%
Serozit	34%	43%
Hematolojik	30%	53%
Eritematöz Cilt Döküntüsü	30%	53%
Miyozit	28%	51%
Pulmoner Hipertansiyon	9%	23%
Sklerodermatöz Değişiklikler	4%	19%
SSS (veya periferik)	0%	17%
Renal	2%	11%

Pulmoner Bulgular

- Plevral Effüzyon
- Pulmoner Hipertansiyon
- Plöretik Ağrı
- İnterstisyel Akciğer Hastalığı (%30-50)
- Tromboembolik Hastalık
- Obstrüktif Hastalık
- Pulmoner Vaskülit
- Hastaların % 75
- Erken Semptomlar
 - Kuru öksürük
 - Dispne
 - Plöretik göğüs ağrısı

Perikardiyal Hastalık

- Perikardiyal Tutulum

- Skleroderma %59
- SLE %44
- MCTD %30
- RA %24

- MCTD

- Otopside %50 'si perikardiyal hastalık
- Asemptomatik perikardiyal efüzyon -%24-38

Laboratuvar Bulgular

- Yüksek titre, benekli ANA patterni
- Lökopeni, anemi, trombositopeni
- Yüksek ESR
- Çok yüksek serum immunglobulin
- Kompleman seviyeleri genellikle normal veya yüksek
- Romatoid Faktör hastaların % 70'ine varan oranda pozitif
- Negatif bulgular; anti-dsDNA ve anti-Sm antikorları (Eğer pozitifse, MCTD için dışlama kriteri olarak kabul edenler vardır)

Antikor Bulguları

Hastalık	ANA	RF	dsDNA	Sm	Scl-70	RNP
SLE	95-99	20	50-70	30	0	30-50
RA	15-35	85	<5	0	0	10
Difüz SSc	>90	30	0	0	40	30
MCTD	95-99	50	0	<5	0	100

Takip

- 39 MCTD hastasının 10 yıllık takibinde
 - % 64 başka bir sendroma “diferansiye” olur
 - 11 sistemik skleroz, 10 SLE, 2 RA, 2 overlap sendrome
- Diğer çalışmalarda da benzer sonuçlar bulunmuş
- anti-U1RNP antikoru olan hastaların yaklaşık % 40 MCTD tanısını korur ve diğerleri 5 yıl içinde yeniden sınıflanır

Undiferansiye ve Overlap Sendromları

- MCTD
 - SLE, SSc, PM, RA
- Undiferensiye Sistemik Romatizmal Hastalık
 - Undiferensiye bağ dokusu, kollajen, vasküler veya otoimmün hastalık
- Klasik olmayan SLE
- “Atipik” romatizmal hastalık
- Undiferensiye Poliartrit Sendrom
- Undiferensiye Spondilartropati

Overlap Sendromları

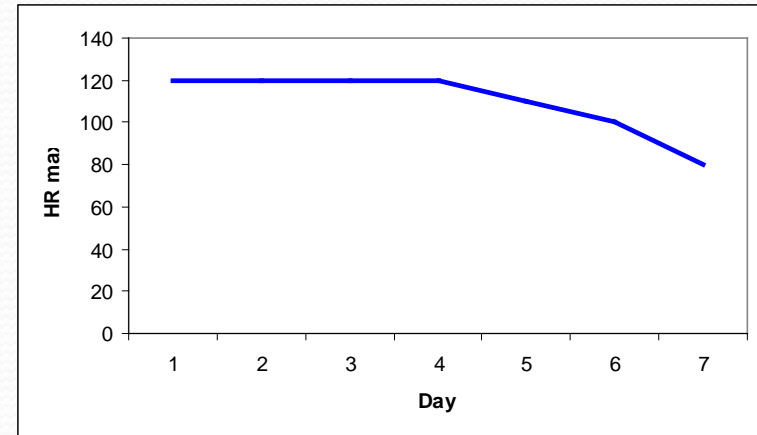
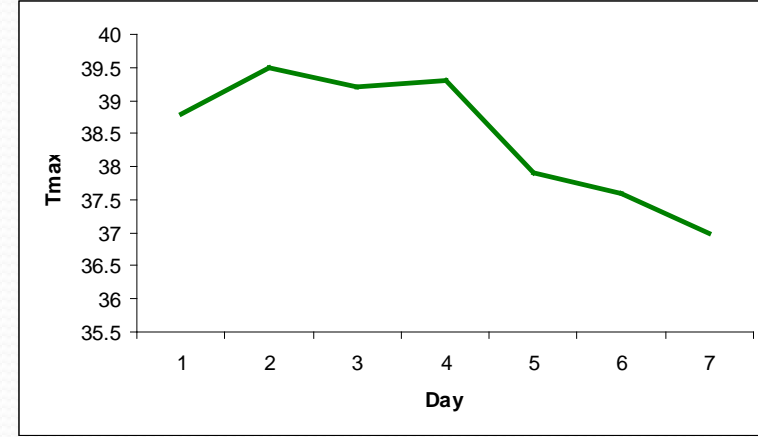
- RA-lupus
 - Rhupus
- Scleroderma-PM/DM
- Scleroderma-lupus
- Scleroderma-PBC-Sjögren's
- Scleroderma-RA
- JRA-lupus
- Psoriatic arthritis-lupus
 - Psupus
- Sjogren overlapleri
- PM overlapleri
- Raynaud fenomeni overlapleri

SLE Kriterleri

- Malar Raş
- Diskoid Raş
- Fotosensitive
- Oral Ülser
- Artrit
- Serozit
- Renal Hastalık
- Nörolojik Hastalık
- Hematolojik Hastalık
 - Hemolitik anemi
 - Lökopeni,
 - Lenfopeni
- İmmünolojik
 - Anti-dsDNA
 - Anti-Sm
 - ACL veya LA veya yalancı VDRL pozitifliği
- ANA
- 4/11 Criteria

Hastanın Seyri

- Prednizon 1mg/kg başlanıp, 4. günde
- Hasta afebril
- Taşikardi ve takipne iyileşir
- 7. günde taburcu edilir
- Birkaç hafta sonra – anti-dsDNA pozitif



MCTD Tedavi

- Ağırlıklı semptomu göre tedavi;
- Artrit ön planda ise RA tedavisi
- Plörezi ve perikardit; steroid ve hidroklorokin
- Raynoud fenomeni için Ca kanal blk, DDA ve diğer
- Pulmoner tutulum DILD ve nörolojik tutulum için steroid ve immünosüpresif tedavi
- Uzun dönemde farklı otoimmün sendromlara dönüşümü açısından takip