

Μη φλεγμονώδη αίτια μυϊκής αδυναμίας

*Χρήστος Γκαμαλούτσος,
Ρευματολόγος*

Συγκρουση συμφερόντων: αμοιβές παροχής συμβουλευτικών υπηρεσιών από τη φαρμακευτική εταιρεία Janssen

Αδυναμία (asthenia) vs μυϊκή αδυναμία (muscle weakness)

- Αδυναμία (asthenia): αίσθημα κόπωσης ή εξάντλησης και **απουσία μυϊκής αδυναμίας.**

Παραδείγματα αιτίων αδυναμίας με φυσιολογική μυϊκή ισχύ

Νοσήματα καρδιάς

Αναιμία

Νοσήματα πνευμόνων

Αγχώδης διαταραχή

Χρόνιες λοιμώξεις

Σύνδρομο χρόνιας κόπωσης

Κακοήθειες / ΧΜΘ

Αρθρίτιδα

Διαταραχή ύπνου

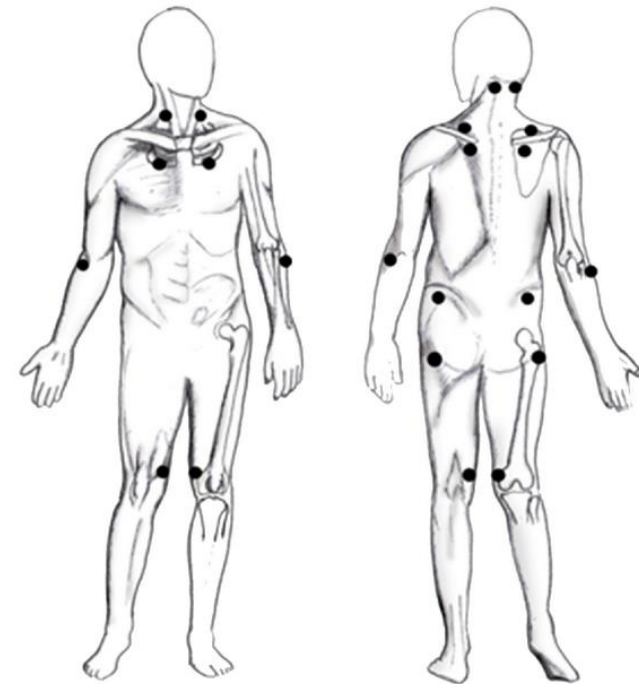
Κατάθλιψη

Ινομυαλγία

Μυϊκή αδυναμία στην ινομυαλγία

Table 1. Prevalence of neurologic symptoms in the subjects with and those without FM*

Symptom	FM (n = 166), % (95% CI)	No FM (n = 66), % (95% CI)
Blurred vision	46 (38–54)†	6 (2–15)
Bright lights bother eyes	70 (62–78)†	6 (2–17)
Double vision	15 (10–23)‡	1 (0–8)
Loss of peripheral vision	10 (6–17)‡	1 (0–8)
Floaters, wavy lines, flashing lights	42 (34–50)	25 (15–39)
Dizziness	53 (45–62)†	4 (1–13)
Poor balance	63 (54–71)†	4 (1–13)
Ringing in ears	46 (38–55)†	13 (6–25)
Ear pressure	35 (27–44)†	2 (0–8)
Decreased hearing	25 (18–33)‡	7 (2–18)
Vertigo	30 (23–39)†	1 (0–10)
Noises or talking that hurts ears	45 (36–54)†	1 (0–10)
Difficulty swallowing	29 (23–37)†	0
Sleep apnea	32 (24–41)†	3 (1–12)
Tremors	16 (11–23)‡	3 (1–13)
Palpitations	28 (21–36)†	3 (1–12)
Poor coordination	45 (38–53)†	0
Constant throat pain or sore throat	35 (27–43)†	1 (0–9)
Lightheadedness	52 (45–60)†	0
Shortness of breath	39 (31–49)†	1 (0–9)
High blood pressure	23 (16–32)†	4 (1–13)
Tingling in arms or legs	54 (46–63)†	4 (1–14)
Numbness in any part of body	50 (41–58)†	3 (1–10)
Burning feeling in arms, legs, face, or torso	38 (30–47)†	2 (0–11)
Cannot feel hot objects in hands	3 (1–8)	0
Weakness in arms or legs	58 (49–66)†	2 (1–10)
Abnormal clumsiness	38 (31–46)†	0
Loss of muscle mass	13 (9–19)†	0
Incontinence of urine	25 (18–33)‡	7 (3–19)



- Από την κλινική εξέταση των μυών στην ινομυαλγία δεν προκύπτουν παθολογικά ευρήματα

Η μυική αδυναμία πιστοποιείται με την κλινική εξέταση και αντικειμενική εκτίμηση της μυικής ισχύος

Modified MRC Grade	Degree of Strength
5	Normal power
5 –	Equivocal, barely detectable weakness
4 +	Definite but slight weakness
4	Able to move the joint against combination of gravity and some resistance
4 –	Capable of minimal resistance
3 +	Capable of transient resistance but collapses abruptly
3	Active movement against gravity
3 –	Able to move against gravity but not through full range
2	Able to move with gravity eliminated
1	Trace contraction
0	No contraction

*Medical Research Council of Great Britain.

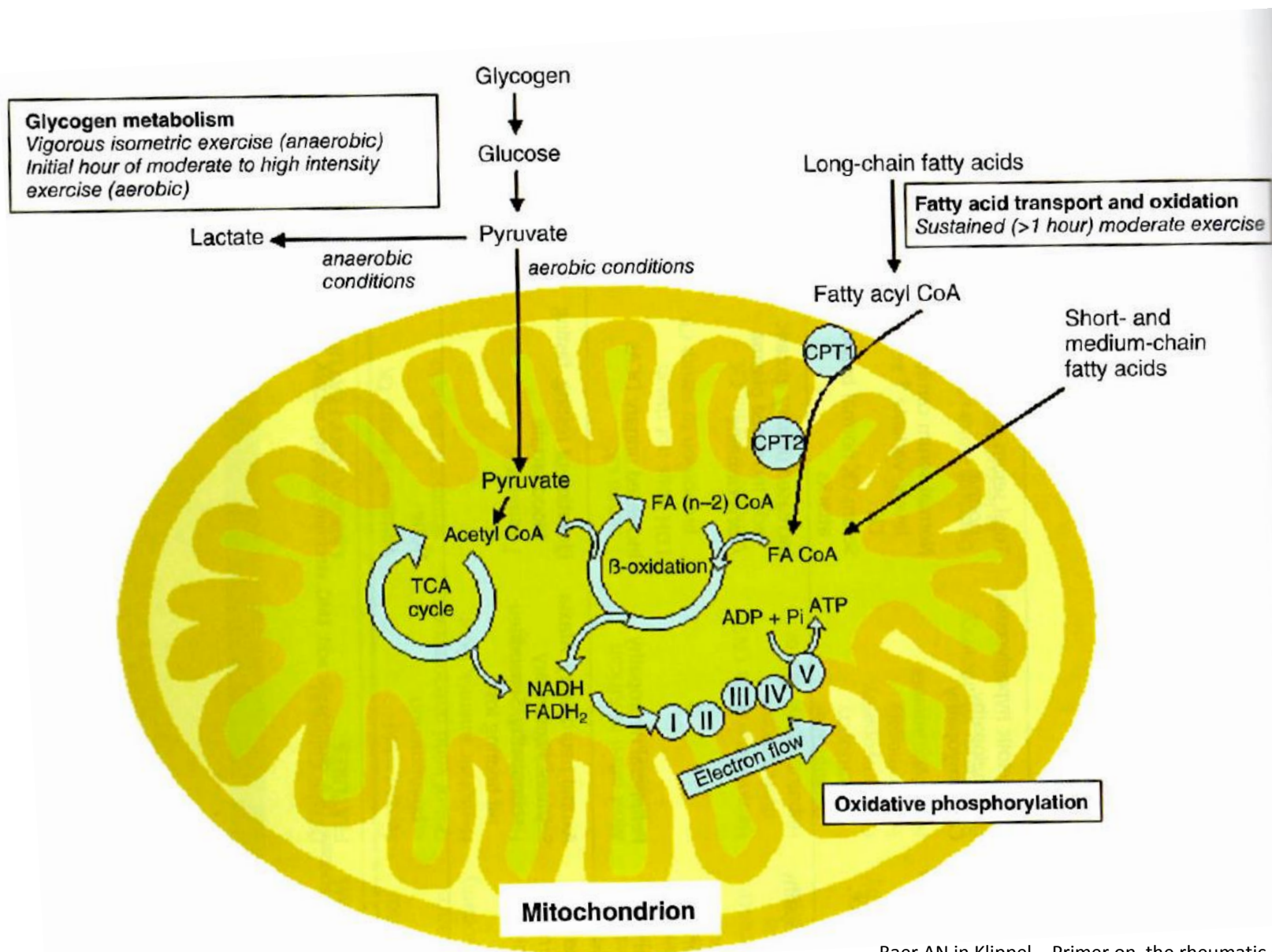
Μυοπάθεια ή νόσημα του νευρικού συστήματος;

- Στις μυοπάθειες:
 - τα τενόντια αντανακλαστικά είναι φυσιολογικά ή ελαττωμένα αν οι μύες είναι πολύ αδύνατοι.
 - η αισθητικότητα είναι φυσιολογική
- Η παρουσία δεσμιδώσεων, διαταραχών της αισθητικότητας και αυξημένου μυικού τόνου, προσανατολίζουν προς νευρολογικό νόσημα

Αίτια μυϊκής αδυναμίας

Κατηγορίες νοσημάτων	Παραδείγματα
Φλεγμονώδεις μυοπάθειες	Ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις μυοπάθειες. Φλεγμονώδεις μυοπάθειες στα πλαίσια συστηματικών νοσημάτων
Μεταβολικές μυοπάθειες	Διαταραχές του μεταβολισμού της γλυκόζης / γλυκογόνου και λιπαρών οξέων, μιτοχονδριακές μυοπάθειες
Νευρολογικά νοσήματα	Μυϊκές δυστροφίες, απονευρωτικές καταστάσεις, Διαταραχές της νευρομυϊκής σύναψης, κεντρομελικές μυοπάθειες, μυοτονικά νοσήματα
Νεοπλάσματα	Παρανεοπλασματικά σύνδρομα, σ. Eaton - Lambert
Μυοπάθειες από φάρμακα - τοξίνες	Στατίνες, γλυκοκορτικοειδή, αλκοόλ, κατάχρηση ουσιών
Λοιμώξεις	Ιογενείς, βακτηριακές, πυομυοσίτιδα
Διαταραχές ηλεκτρολυτών	Διαταραχές Na, K, Ca, Mg
Ενδοκρινικά/μεταβολικά νοσήματα	Νοσήματα θυρεοειδούς, παραθυρεοειδών, επινεφριδίων, υπόφυσης. Σακχαρώδης διαβήτης. Ανεπάρκεια βιταμίνης D
Διάφορα - Μυοπάθειες στα πλαίσια συστηματικών νοσημάτων	N. Behcet, σαρκοείδωση, αμυλοείδωση

Μεταβολικές μυοπάθειες – παραγωγή ενέργειας στο σκελετικό μυ



Μεταβολικές μυοπάθειες

- Οι μεταβολικές μυοπάθειες χαρακτηρίζονται από ανεπαρκή παραγωγή ενέργειας στα μυϊκά κύτταρα, που οφείλεται σε διαταραχή του ενεργειακού μεταβολισμού των μυών.
- Ο τύπος της δυσανεξίας στην άσκηση ποικίλει ανάλογα με τη διαταραχή στην παραγωγή ενέργειας στο μυ

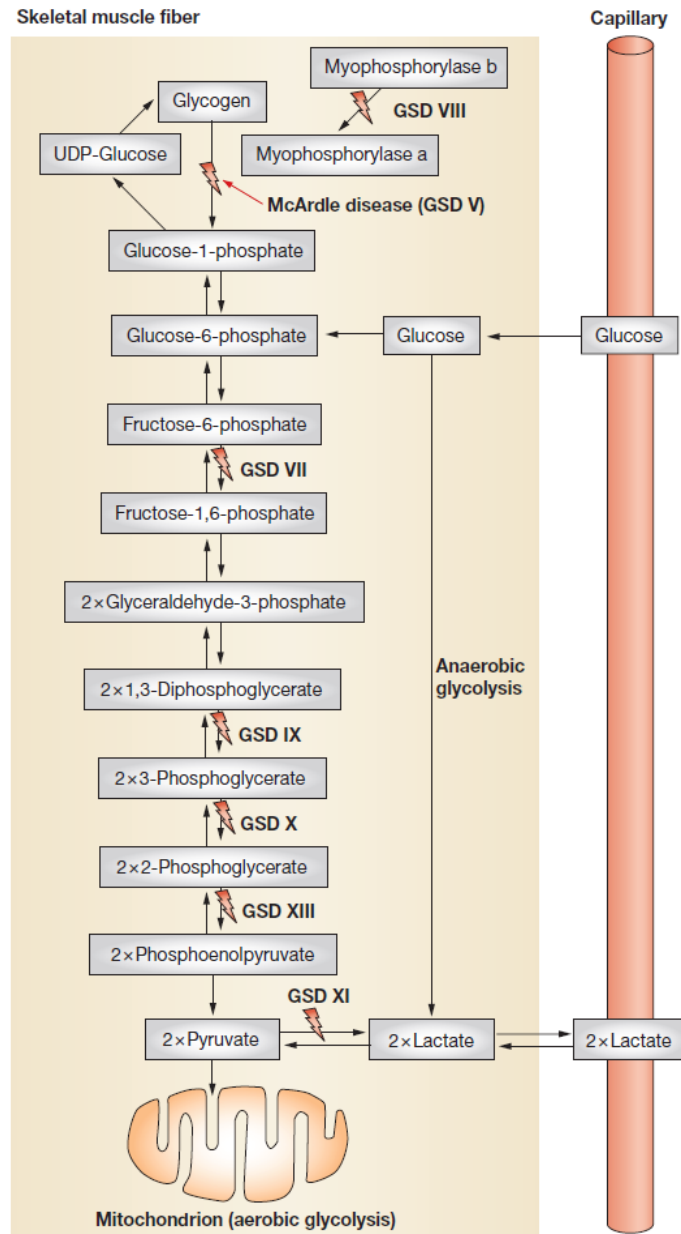
Διαταραχή μεταβολισμού	παραδείγματα	Δυσανεξία στην άσκηση
Διαταραχές στο μεταβολισμό γλυκόζης / γλυκογόνου	Ανεπάρκεια μυοφωσφορυλάσης (GSD V, v. McArdle) Ανεπάρκεια φωσφοφρουκτοκινάσης (GSD VII, v. Tarui) Ανεπάρκεια debrancher (GSD III, v. Cori-Forbes) Ανεπάρκεια όξινης μαλτάσης (GSD II, v. Pompe)	Μυαλγίες και κράμπες νωρίς κατά την έντονη άσκηση
Διαταραχές στο μεταβολισμό λιπαρών οξέων	Ανεπάρκεια παλμιτικής τρανσφεράσης της καρνιτίνης Ανεπάρκεια αφυδρογονασών για τα ακετυλο-CoA πολύ μακράς αλύσου και μακράς αλύσου	Κατά τη διάρκεια ή σύντομα μετά από παρατεταμένη χαμηλότερης έντασης άσκηση νηστεία
Μιτοχονδριακές μυοπάθειες		Υπερβολική καρδιοαναπνευστική αντίδραση κατά τη διάρκεια χαμηλής έντασης δραστηριότητας ή μέσης έντασης καθημερινές δραστηριότητες
Ανεπάρκεια μυοαδενυλικής απαμινάσης		

Μεταβολικές μυοπάθειες

- Τα συμπτώματα στις μεταβολικές μυοπάθειες εμφανίζονται κατά τη διάρκεια ή σύντομα μετά από σωματική άσκηση και περιλαμβάνουν:
 - Μυϊκή αδυναμία
 - Μυαλγίες
 - Κράμπες
 - Μυοσφαιρινουρία
- Η μυϊκή αδυναμία όταν είναι εγκατεστημένη και κεντρομελική σε εντόπιση, μπορεί να αποτελέσει διαφοροδιαγνωστικό πρόβλημα με την πολυμυοσίτιδα
- Συνήθως τα συμπτώματα εμφανίζονται στην παιδική ηλικία ή νωρίς κατά την ενηλικίωση



Μεταβολικές μυοπάθειες: GSD V – νόσος McArdle (Brian McArdle, 1951)



- Ανεπάρκεια μυοφωσφορυλάσης (οι ισομορφές της φωσφορυλάσης σε ήπαρ και καρδιά δεν επηρεάζονται)
- Κληρονομείται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο χαρακτήρα
- Η συχνότερη διαταραχή του μεταβολισμού των υδατανθράκων στους σκελετικούς μυς
- Εμφάνιση στη 2^η ή 3^η δεκαετία της ζωής
- Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από
 - Μειωμένη αντοχή στην άσκηση (κρίσεις με εύκολη κόπωση, μυαλγία, μυϊκές συσπάσεις, καφέ απόχρωση ούρων)
 - Κεντρομελική αδυναμία
 - Φαινόμενου 2^{ου} κύματος (second wind phenomenon)
- Καλύτερη ανοχή στην άσκηση αν έχει προηγηθεί κατανάλωση υδατανθράκων

Μεταβολικές μυοπάθειες – δοκιμασία άσκησης του αντιβραχίου σε συνθήκες ισχαιμίας

Πρωτόκολλο

1. τα επίπεδα αμμωνίας και γαλακτικού του φλεβικού αίματος, από το ένα άνω άκρο μετρώνται χωρίς ισχαιμη περίδεση
2. Στο άλλο άνω άκρο (επικρατές) εφαρμόζεται περιχειρίδα και η πίεση ρυθμίζεται στα 20-30 mmHg πάνω από τη συστολική πίεση
3. Άσκηση με ρυθμό ~1 σύσφιξη κάθε 1-2sec για ≥ 2 min ή μέχρι να μην είναι πλέον ανεκτή
4. Η περιχειρίδα αφαιρείται
5. φλεβικό αίμα λαμβάνεται 2 λεπτά μετά την αφαίρεση της περιχειρίδας για τη μετρηση των επιπέδων αμμωνίας και γαλακτικού μετά την άσκηση

Ερμηνεία

- Σε φυσιολογικές συνθήκες παρατηρείται τουλάχιστον 3πλάσια αύξηση στην αμμωνία και γαλακτικό μετά την άσκηση
- Αύξηση της αμμωνίας, χωρίς αύξηση του γαλακτικού υποδηλώνει διαταραχή του μεταβολισμού του γλυκογόνου
- Αύξηση του γαλακτικού, χωρίς αύξηση της αμμωνίας υποδηλώνει ανεπάρκεια της μυοαδενυλικής απαμινάσης

Μεταβολικές μυοπάθειες: διαταραχές του μεταβολισμού των λιπαρών οξέων

Ανεπάρκεια καρνιτίνης –
μυοπαθητικός τύπος

- Εμφανίζεται στην όψιμη παιδική ή στα πρώτα χρόνια της ενηλικίωσης
- Εξελισσόμενη υπερτροφική ή διατατική μυοκαρδιοπάθεια και μυοπάθεια

Ανεπάρκεια
παλμιτοϋλτρανσφεράσης της
καρνιτίνης (CTP2)

- Εμφανίζεται συνήθως σε νέους άνδρες 15-30 ετών
- υποτροπιάζοντα επεισόδια ραβδομυόλυσης, συνήθως μετά από παρατεταμένη άσκηση αλλά και μετά από νηστεία, λοιμώξεις και έκθεση στο κρύο

ραβδομυόλυση

- Μυαλγίες
- Μυϊκή αδυναμία
- Πυρετός
- Ταχυκαρδία
- Μυοσφαιρινουρία
(Bourgroundy coloured urine)

Table 1 Causes of rhabdomyolysis

Traumatic	Non-Traumatic
Crush injury and trauma	Infection
Excessive muscle activity	Bacterial pyomyositis
Electrocution	Legionella infection
	Tetanus
	Electrolyte abnormalities
	Hypokalaemia
	Hypocalcaemia
	Hypophosphataemia
	Hyponatraemia
	Immune mediated
	Dermatomyositis
	Polymyositis
	Drugs
	Alcohol
	HMG-CoA reductase inhibitors (statins)
	Cocaine
	Anaesthetic agents, i.e. malignant hyperthermia
	Metabolic disorders
	Myophosphorylase deficiency
	Phosphofructokinase deficiency
	Carnitine palmitoyltransferase deficiency

Μεταβολικές μυοπάθειες: μιτοχονδριακές μυοπάθειες

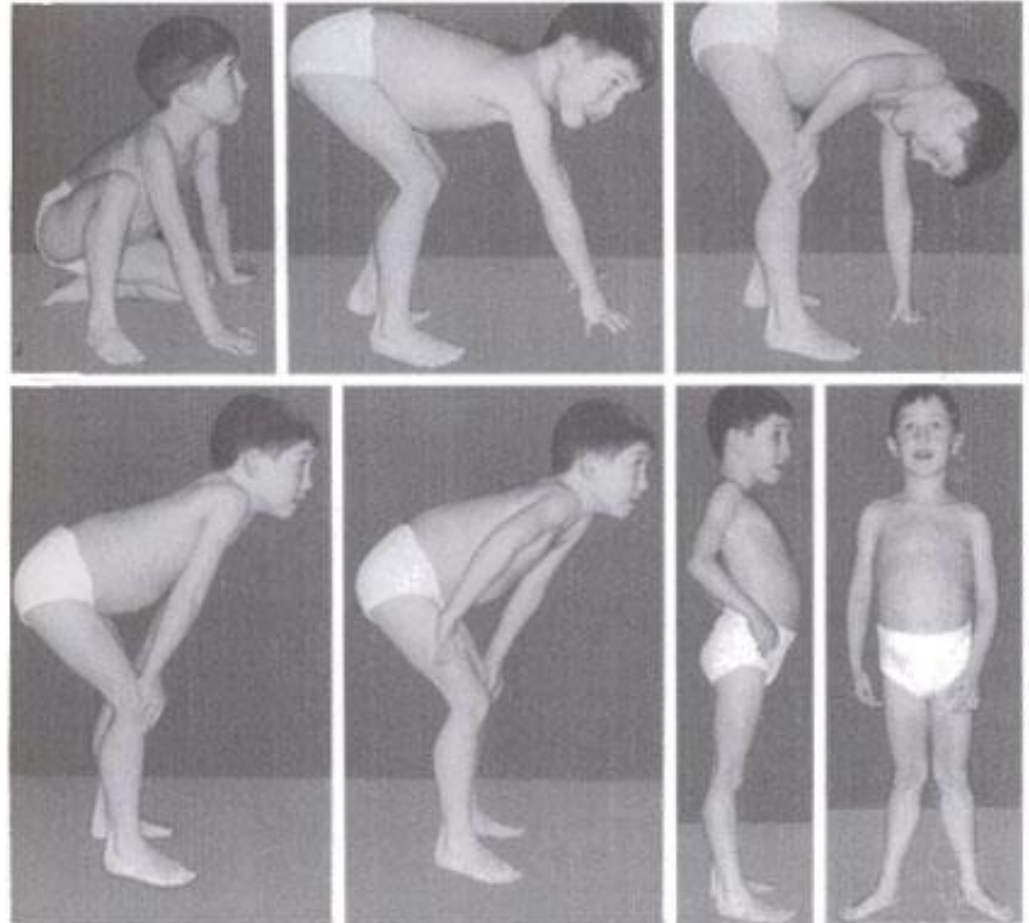
- Είναι συνήθως μέρος πολυσυστηματικών νοσημάτων με συμμετοχή και άλλων ιστών που εξαρτώνται από την οξειδωτική φωσφορυλίωση.
- Οι περισσότερες οφείλονται σε διαταραχές του μιτοχονδριακού DNA
- Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από
 - Δυσανεξία στην άσκηση
 - Χρόνια προοδευτική εξωτερική οφθαλμοπληγία και πτώση βλεφάρου
 - Ενδοκρινικές διαταραχές (ΣΔ, χαμηλό ύψος)
 - Διαταραχές ΚΝΣ (σπασμοί, επεισόδια τύπου ΑΕΕ, μυόκλωνο) και ΠΝΣ (περιφερική νευροπάθεια)
 - Εκδηλώσεις από τους οφθαλμούς (αμφιβληστροειδοπάθεια), ώτα (νευροαισθητηριακή βαρηκοΐα)
 - Νεφρικές διατ/χες (σ. Fanconi)
 - Εκδηλώσεις από την καρδιά (διαταραχές αγωγιμότητας, υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια)
- Οι ασθενείς που λαμβάνουν ζιδοβουδίνη, μπορεί να αναπτύξουν επίκτητη μιτοχονδριακή μυοπάθεια

Νευρολογικά νοσήματα με μυϊκή αδυναμία

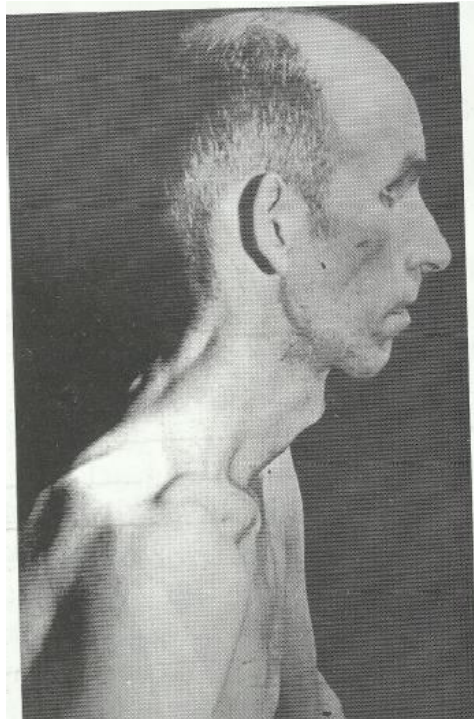
Κατηγορία	Εστία της βλάβης				
	άνω κινητικός νευρώνας	Κύτταρα πρόσθιων κεράτων	Περιφερικά νεύρα	Νευρομυϊκή σύναψη	Μύες
Γενετική	Λευκοδυστροφίες	Νωτιαία μυϊκή ατροφία	Περωνιαία μυϊκή ατροφία	Myasthenia gravis	Μυϊκές δυστροφίες
Φλεγμονώδης	Αγγειΐτιδες	Αμυοτροφική πλάγια σκλήρυνση	Guillain- Barre	Myasthenia gravis	πολυμυοσίτιδα
Λοιμώδης	Απόστημα εγκεφάλου	Πολιομυελίτιδα	Λέπρα	Αλλαντίαση	HIV
Νεοπλασμα	Όγκος εγκεφάλου	Παρανεοπλασματικό σύνδρομο	Μυέλωμα / αμυλοειδές	Σύνδρομο Lambert - Eaton	Μυοσίτιδα σχετιζόμενη με κακοήθειες
Τοξίνες/ φάρμακα	Ακτινοβολία	Μόλυβδος	Μόλυβδος	Οργανοφωσφορικά	Στεροειδή
Μεταβολική / ενδοκρινική	Ανεπάρκεια βιταμίνης B12		Σακχαρώδης διαβήτης	---	Υποθυρεοειδισμός υπογλυκαιμία

Μυική δυστροφία Duchenne

- Κληρονομείται με φυλοσύνδετο υπολειπόμενο χαρακτήρα και προσβάλλει σχεδόν αποκλειστικά αγόρια
- Η έναρξη είναι στην παιδική ηλικία (συνήθως πριν τα 3 έτη) με δυσχέρεια βάδισης
- Κλινικά χαρακτηριστικά: χήνιο βάδισμα, λόρδωση ΟΜΣΣ, ψευδοϋπερτροφία των γαστροκνημίων, ήπια νοητική υστέρηση, σημείο Gowers



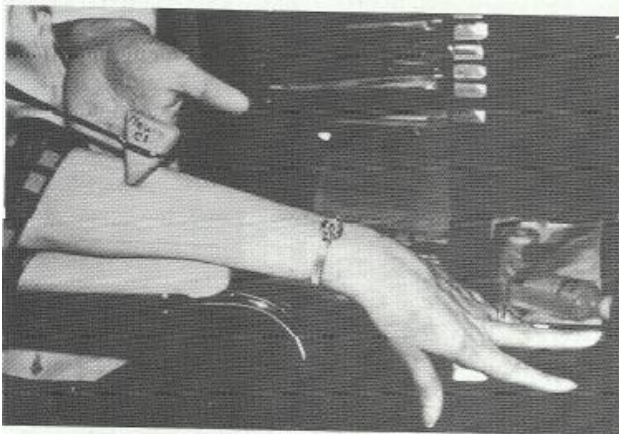
Μυοτονική δυστροφία (v. Steinert)



- Κληρονομείται με αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα
- Έναρξη γύρω στα 20-30 έτη

Κλινικά χαρακτηριστικά:

- χρόνια μυϊκή αδυναμία που αφορά κυρίως τα **περιφερικά** τμήματα των άκρων, τους μυς του αυχένα (στερνοκλειδομαστοειδείς), του προσώπου και τους στοματοφαρυγγικούς
- Μυοτονία: αργή χάλαση μετά από μυϊκή σύσπαση
- Καταρράκτης
- μετωπιαία αλωπεκία,
- ατροφία όρχεων και ωοθηκών,
- καρδιοπάθεια,
- διανοητική έκπτωση



Μυοπάθειες που προσβάλουν τους περιφερικούς μυς των άκρων

Distal myopathies

Late adult onset distal myopathy Type 1 (Welander)

Late adult onset distal myopathy Type 2 (Markesbery/Udd)

Early adult onset distal myopathy Type 1 (Nonaka)

Early adult onset distal myopathy Type 2 (Miyoshi)

Early adult onset distal myopathy Type 3 (Laing)

Centronuclear myopathy

Debrancher deficiency

Hereditary Inclusion Body Myopathy

Inclusion Body Myositis

Myofibrillar myopathy

Myotonic dystrophy

Διαταραχές νευρομυϊκή σύναψης

Myasthenia gravis

- Βλεφαρόπτωση και διπλωπία είναι κοινές λόγω προσβολής των οφθαλμικών μυών
- Αδυναμία των στοματοφαρυγγικών μυών συνοδεύεται με δυσκολίες στη μάσηση, κατάποση και άρθρωση
- Κεντρομελική μυϊκή αδυναμία των άκρων
- Μυασθενικές κρίσεις με αδυναμία των αναπνευστικών μυών και διαταραχή κατάποσης
- Η μυϊκή αδυναμία επιδεινώνεται με την άσκηση.
- Θύμωμα στο 10-15%

Μυασθενικό σύνδρομο Lambert Eaton

- Η κλινική εικόνα χαρακτηρίζεται από την τριάδα
 - Κεντρομελική αδυναμία
 - Εκδηλώσεις από το αυτόνομο ΝΣ (ξηροστομία, στυτική δυσλειτουργία, δυσκοιλιότητα)
 - Μειωμένα αντανακλαστικά
- Φαινόμενο διευκόλυνσης μετά από άσκηση
- Στο 50-60% των ασθενών, συνυπάρχει καρκίνος (μικροκυτταρικός πνεύμονα)



Παρανεοπλασματική μυϊκή νόσος

- Δερματομυοσίτιδα / πολυμυοσίτιδα
- Νεκρωτική μυοπάθεια
 - Σοβαρή μυϊκή αδυναμία κεντρομελικού τύπου, που αναπτύσσεται σε περίοδο 1-3 μηνών
 - Οι καρκίνοι που σχετίζονται συχνότερα είναι:
 - Αδενοκαρκινώματα του γαστρεντερικού και του προστάτη
 - Καρκίνωμα από μεταβατικό επιθήλιο της κύστης
 - Καρκίνος του μαστού
 - Μη μικροκυτταρικός καρκίνος του πνεύμονα
- Σύνδρομο Lambert – Eaton
- Myasthenia gravis
- Stiff person syndrome

Φάρμακα που προκαλούν μυοπάθεια

Τύπος μυοπάθειας	Ενοχοποιούμενα φάρμακα
Νεκρωτική μυοπάθεια	Στατίνες, φιμπράτες, αλκοόλ
Φλεγμονώδης μυοπάθεια	Πενικιλλαμίνη, ιντερφερόνη-α, προκαΐναμίδη
Μιτοχονδριακή μυοπάθεια	ζιδοβουδίνη
Υποκαλιαιμική μυοπάθεια	Διουρητικά, υπακτικά, αμφοτερικίνη Β, αλκοόλ
Μυοπάθεια λόγω βλάβης των μικροσωληνίσκων	Κολχικίνη, βινκριστίνη
Μυοπάθεια από «αποθήκευση» στα λυσοσώματα	Υδροξυχλωροκίνη, αμιωδαρόνη
Μυοπάθεια από κορτικοστεροειδή	Ιδιαίτερα τα φθοριωμένα
άλλα	Σιρόπι ιπεκακουάνας, εμετίνη

Μυοπάθεια από στατίνες

- Τουλάχιστον 1,5 εκατ. ασθενείς ανά έτος παρουσιάζουν ανεπιθύμητες ενέργειες από τους μυς, που οφείλονται στις στατίνες
- Η επίπτωση της μυοτοξικότητας από στατίνες κυμαίνεται μεταξύ 5-20% στις μελέτες παρατήρησης

κλινικό φάσμα της μυοπάθειας από στατίνες	
ορισμός	περιγραφή
Μυοπάθεια	Όλες οι ΑΕ που σχετίζονται με τους μυς
Μυαλγία	Μυϊκός πόνος ή αδυναμία χωρίς αύξηση CK
Μυοσίτιδα	Μυϊκά συμπτώματα με αυξημένη CK, συνήθως λιγότερο από 10 φορές από την ανώτερη φυσιολογική τιμή
Ραβδομύολυση	Μυϊκά συμπτώματα με μεγάλη αύξηση της CK, συνήθως περισσότερο από 10 φορές από την ανώτερη φυσιολογική τιμή
Ασυμπτωματική αύξηση CK	

Μυοπάθεια από στατίνες – κλινική εικόνα

- Τυπικές κλινικές εκδηλώσεις τοξικότητας στους μυς από στατίνες περιλαμβάνουν: κόπωση, μυαλγίες, μυική αδυναμία, μυική ευαισθησία, κράμπες, άλγος στους τένοντες
- Τα συμπτώματα έχουν κεντρομελική κατανομή, είναι συμμετρικά και επιδεινώνονται με την άσκηση ή την έναρξη καινούργιου φαρμάκου.
- Στη μελέτη PRIMO
 - ο διάμεσος χρόνος εμφάνισης των συμπτωμάτων ήταν 1 μήνας μετά την έναρξη της αγωγής με στατίνη ή την τιτλοποίηση σε υψηλότερη δόση
 - το 15% αυτών που ανέφεραν συμπτώματα από τους μυς, τα είχαν εμφανίσει 6 μήνες μετά την έναρξη της αγωγής
- Αν τα συμπτώματα συνεχίζονται ή επιδεινώνονται και μετά τη διακοπή της στατίνης, τότε είναι πιθανή η νεκρωτική αυτοάνοση μυοπάθεια (necrotic autoimmune myopathy)

Μυοπάθεια από στατίνες – παράγοντες κινδύνου

Σχετιζόμενοι με τον ασθενή	Σχετιζόμενοι με τις στατίνες	Αλληλεπιδράσεις με φάρμακα - Τροφές
Ηλικία > 80 έτη	Λιπόφιλες στατίνες	Αμιωδαρόνη
Θήλυ γένος	Μεγάλη δόση στατίνης	Αζόλες (πχ Κετοконаζόλη)
Χαμηλός BMI	Ατορβαστατίνη	Κυκλοσπορίνη
Έντονη άσκηση		Μακρολίδες (πχ Ερυθρομυκίνη)
Υπερκατανάλωση αλκοόλ		Νεφαζοδόνη
Κατάχρηση ουσιών (αμφεταμίνες, κοκαΐνη, ηρωίνη)		Αναστολείς αντλίας ασβεστίου (μη-διϋδροπυριδίνες) (πχ διλτιαζέμη)
Υποθυρεοειδισμός		Αναστολείς πρωτεασών (πχ Ριτοναβίρη)
Διαταραχή νεφρικής ή ηπατικής δυσλειτουργίας και απόφραξη χοληφόρων		Φιμπράτες (γεμφιβροζίλη)
Γενετική προδιάθεση		Νιασίνη
Χειρουργική επέμβαση με αυξημένες μεταβολικές ανάγκες		
Λοιμώξεις		
Οικογενειακό ιστορικό μυοτοξικότητας από στατίνες		
Μεταβολική μυοπάθεια		
Ανεπάρκεια βιταμίνης D (και E)		

Ανεπάρκεια βιταμίνης D και μυϊκή αδυναμία

- Η ανεπάρκεια βιταμίνης D προκαλεί μυϊκή αδυναμία με κεντρομελική κατανομή, υποτονία, και παράταση του χρόνου μέχρι την μέγιστη μυϊκή σύσπαση και τη μυϊκή χάλαση
- Η μυϊκή αδυναμία και η υποτονία προκαλούν διαταραχές στη βάδιση, στάση, άνοδο σκάλας

Statin Intolerance Because of Myalgia, Myositis, Myopathy, or Myonecrosis Can in Most Cases be Safely Resolved by Vitamin D Supplementation

Table 1: Vitamin D supplementation in 146 hypercholesterolemic, vitamin D deficient patients previously statin-intolerant because of myalgia, myositis, myopathy, or myonecrosis. Prospective follow-up at 6 months, 12 months, and 24 months [mean (SD), median exhibited]												
Duration of treatment		Vitamin D (ng/mL)		LDLC (mg/dL)		HDLc (mg/dL)		TG (mg/dL)		Vitamin D normalized (dated cut point) on follow-up n (%)	Myositis-Myalgia-free on follow-up n (%)	
Months Mean (SD), Median		Study entry	Follow-up	Study entry	Follow-up	Study entry	Follow-up	Study entry	Follow-up			
5.6 (1.2), 5.3 months	134 65 F 69 M	21 (7), 22	54 (19), 53 ^{****}	166 (54), 167	95 (36), 90 ^{***}	48 (16), 46	51 (16), 50 ^{***}	243 (174), 204	143 (90), 125 ^{***}	120 (90)	118 (88)	
12.0 (1.1), 12.2 months	103 48 F 55 M	22 (7), 23	52 (16), 53 ^{***}	163 (56), 164	96 (36), 91 ^{***}	49 (17), 46	53 (18), 51 ^{***}	221 (152), 193	138 (65), 122 ^{***}	89 (86)	94 (91)	
24.2 (1.1), 24.0 months,	82 39 F 43 M	22 (7), 23	56 (20), 55 ^{***}	162 (59), 158	91 (35), 84 ^{***}	49 (17), 45	53 (17), 49 [*]	219 (143), 188	130 (55), 122 ^{***}	75 (91)	78 (95)	
To last follow-up 16.2 (8.3), 13.9 months	146 72 F 74 M	22 (7), 22	53 (20), 52 ^{***}	165 (53), 167	97 (39), 88 ^{***}	49 (16), 46	53 (17), 51 ^{***}	233 (170), 189	145 (91), 125 ^{***}	128 (88)	131 (90)	

Significance of change: * $P < .05$, ** $P < .01$, *** $P < .001$, **** $P < .0001$ by paired Wilcoxon test. F = Female, M = Male, LDLC = Low-density lipoprotein cholesterol, HDLC = High-density lipoprotein cholesterol, TG = Triglyceride

Μυοπάθεια από γλυκοκορτικοειδή

- Η συχνότερη μυοπάθεια από φάρμακα
- Η αναφερόμενη επίπτωσή της είναι περίπου 60%
- αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης μυοπάθειας από γλυκοκορτικοειδή εμφανίζουν οι ασθενείς:
 - ηλικιωμένοι
 - με καρκίνο
 - με νοσήματα που επηρεάζουν τους αναπνευστικούς μυς
 - με αρνητικό ισοζύγιο αζώτου πριν την έναρξη των γλυκοκορτικοειδών
 - χωρίς φυσική δραστηριότητα

Μυοπάθεια από γλυκοκορτικοειδή-κλινική εικόνα

- Οξεία μορφή:
 - Συνηθέστερα εμφανίζεται σε ασθενείς σε ΜΕΘ που λαμβάνουν μεγάλες δόσεις γλυκοκορτικοειδών
 - ταχέως εξελισσόμενη μυϊκή αδυναμία των εγγύς αλλά και των άπω μυϊκών ομάδων. Οι αναπνευστικοί μύες μπορεί να προσβληθούν.
- Χρόνια μορφή:
 - χαρακτηρίζεται από κεντρομελική μυϊκή αδυναμία, συνήθως ανώδυνη, με βραδεία εξέλιξη και ατροφίες. Οι μύες της πυελικής ζώνης χαρακτηριστικά προσβάλλονται.
 - Οι κλινικές εκδηλώσεις του συνδρόμου Cushing (πχ πανσεληνοειδές προσωπείο, σακχαρώδης διαβήτης, ευθραυστότητα δέρματος, οστεοπόρωση) συνήθως συνοδεύουν την κλινική εικόνα
- Συχνότερα εμφανίζεται με τα φθοριωμένα παράγωγα (τριαμσινολόνη, βηταμεθαζόνη, δεξαμεθαζόνη).
- Η χρόνια λήψη $\geq 30\text{mg}$ ισοδύναμου πρεδνιζόνης / 24h, και οι μεγάλες δόσεις IV γλυκοκορτικοειδών σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης μυοπάθειας

TABLE 2. Infectious causes of myositis

Organism group	Organism(s) ^a
Gram-positive bacteria	<i>Staphylococcus aureus</i> * Group A <i>Streptococcus</i> <i>Streptococcus</i> (groups A, B, C, and G, <i>S. pneumoniae</i> , <i>S. anginosus</i>)
Gram-negative bacteria	<i>Aeromonas hydrophila</i> *** <i>Burkholderia mallei</i> *, <i>B. pseudomallei</i> *** <i>Citrobacter freundii</i> <i>Enterobacter</i> spp. <i>Escherichia coli</i> <i>Haemophilus influenzae</i> *** <i>Klebsiella oxytoca</i> , <i>K. pneumoniae</i> *** <i>Morganella morganii</i> <i>Neisseria gonorrhoeae</i> *** <i>Pasteurella</i> spp. <i>Proteus</i> spp. <i>Pseudomonas</i> spp.** <i>Salmonella</i> spp. <i>Serratia marcescens</i> *** <i>Vibrio vulnificus</i> <i>Yersinia enterocolitica</i> ***
Anaerobic bacteria	<i>Bacteroides</i> spp.** <i>Clostridium</i> spp. <i>Fusobacterium necrophorum</i> and <i>F. nucleatum</i> *** <i>Streptococcus</i> spp. (anaerobic, e.g., <i>Peptostreptococcus</i>)** <i>Veillonella</i> spp.
<i>Mycobacterium</i> spp.	<i>Mycobacterium avium</i> complex*** <i>Mycobacterium bovis</i> * <i>Mycobacterium haemophilum</i> *** <i>Mycobacterium leprae</i> <i>Mycobacterium tuberculosis</i> **
Atypical bacteria	<i>Actinomyces</i> spp. <i>Bacillus</i> spp.*** <i>Bartonella</i> spp.*** <i>Borrelia burgdorferi</i> *** <i>Brucella</i> spp. <i>Coxiella burnetii</i> *** <i>Francisella tularensis</i> *** <i>Legionella pneumophila</i> *** <i>Leptospira</i> spp. <i>Mycoplasma pneumoniae</i> ** <i>Nocardia</i> spp. <i>Rickettsia rickettsii</i> and <i>R. conorii</i> *** <i>Treponema pallidum</i>
Fungi	<i>Aspergillus</i> spp. <i>Blastomyces dermatitidis</i> *** <i>Candida</i> spp.* <i>Coccidioides</i> spp.*** <i>Cryptococcus neoformans</i> *** <i>Fusarium</i> spp. <i>Histoplasma capsulatum</i> *** <i>Pneumocystis jirovecii</i> *** <i>Entamoeba histolytica</i> ***
Parasites	<i>Echinococcus</i> spp. <i>Microsporida</i> spp. (<i>Brachiola</i> , <i>Trachipleistophora</i> , <i>Pleistophora</i>) <i>Onchocerca volvulus</i> *** <i>Plasmodium</i> spp. <i>Sarcocystis</i> spp.*** <i>Schistosoma</i> spp.*** <i>Spirometra mansonioides</i> *** <i>Taenia solium</i> <i>Toxocara canis</i> <i>Toxoplasma gondii</i> *** <i>Trichinella</i> spp. <i>Trypanosoma cruzi</i> ***
Viruses	Adenovirus Cytomegalovirus Dengue virus Enteroviruses (coxsackie B virus and ECHO virus)** Epstein-Barr virus Hepatitis B and C viruses*** Herpes simplex virus 2*** HIV HTLV-1** Influenza A and B viruses* Mumps virus Parainfluenza virus*** Parvovirus B19*** Varicella-zoster virus*** West Nile virus***

Μυοπάθεια από λοιμώξεις

- Οξεία εμφάνιση μυϊκής αδυναμίας με επώδυνες μυϊκές κράμπες, ραβδομυόλυση και μυοσφαιρινουρία
- Οι ιογενείς λοιμώξεις είναι οι συχνότερες

Cianflone N. Curr Infect Dis Rep. 2010; 12(5): 374–382.

Cianflone N. CLINICAL MICROBIOLOGY REVIEWS 2008;21(3): 473–494

Chawla J. Front. Neur. 2011;2:49

Συνήθη αίτια μυοπάθειας από ιογενείς λοιμώξεις

- Influenza:
 - έντονη μυαλγία, οίδημα και ευαισθησία των μυών
 - Κυρίως προσβάλλονται οι κνήμες, συχνά και οι μηροί
 - Έναρξη συνήθως 1 εβδομάδα μετά τα συμπτώματα της γρίπης και διαρκεί για 2 -3 εβδομάδες
- Coxsackie B
 - Πλευροδυνία
 - Ενίοτε προσβάλλονται και άλλοι μύες από αυτούς του κορμού
- HIV
 - Κλινική εικόνα ταυτόσημη με της πολυμυοσίτιδας
 - Μπορεί να εμφανιστεί σε όλα τα στάδια της HIV λοίμωξης
 - Είναι σπάνιο να αποτελεί την πρώτη κλινική εκδήλωση του HIV

Μυοπάθειες σε ενδοκρινικές διαταραχές

- Η κόπωση είναι πιο έντονη από τη μυϊκή αδυναμία
- Συνήθως ανταποκρίνονται καλά στη θεραπεία
- Μυϊκή αδυναμία εμφανίζεται σε μια σειρά ενδοκρινοπαθειών
 - Διαταραχές του θυρεοειδή
 - Υποθυρεοειδισμός
 - υπερθυρεοειδισμός
 - Διαταραχές των παραθυρεοειδων
 - Υποπαραθυρεοειδισμός
 - υπερπαραθυρεοειδισμός
 - Διαταραχές των επινεφριδίων
 - ν. Addison
 - σ. Cushing
 - σ. Cohn
 - Διαταραχές της υπόφυσης
 - μεγαλακρία
 - Σακχαρώδης διαβήτης

Μυοπάθειες σε νοσήματα των ενδοκρινών αδένων - υποθυρεοειδισμός

- Μυϊκή αδυναμία με κεντρομελική κατανομή αναπτύσσεται στο 1/3 περίπου των ασθενών με υποθυρεοειδισμό
- Κράμπες, μυαλγίες και μυϊκή δυσκαμψία είναι επίσης συχνά συμπτώματα
- Βραδύτητα στη μυϊκή σύσπαση και χάλαση εμφανίζεται περίπου στο 25% των ασθενών
- Χαρακτηριστικά παρατεταμένα είναι η φάση χάλασης των τενόντιων αντανακλαστικών, που παρατηρείται καλύτερα στα αντανακλαστικά του αχίλλειου και του δικέφαλου βραχιόνιου



- **Σύνδρομο Hoffman:**
κεντρομελική αδυναμία,
δυσκαμψία μυών και
ψευδοϋπερτροφία των μυών

Chawla J. Front. Neur. 2011;2:49

Nalini A et al. Ann Indian Acad Neurol 2014;17:217-21

Μυοπάθεια σε συστηματικά νοσήματα

σαρκοείδωση

Διάχυτη κοκκιωματώδης μυοσίτιδα. Ασυνήθης επιπλοκή της σαρκοείδωσης. Είναι ένδειξη εξέλιξης της νόσου και σχετίζεται με κακή πρόγνωση

Τρεις κλινικοί τύποι μυοπάθειας έχουν περιγραφεί:

- Βραδεία έναρξη κεντρομελικής μυϊκής αδυναμίας με φυσιολογικά ή αυξημένα μυϊκά ένζυμα και πτωχή απάντηση στα γλυκοκορτικοειδή
- Οξεία μυοπάθεια με αυξημένα μυϊκά ένζυμα, κυρίως σε γυναίκες
- Οζώδης μυοπάθεια με παρουσία μονήρους ή πολλαπλών επώδυνων οζίων

αμυλοείδωση

Η μυϊκή αδυναμία δεν είναι συνήθως η πρώτη κλινική εκδήλωση της αμυλοείδωσης

Η μυοπάθεια είναι από τις σπανιότερες κλινικές εκδηλώσεις. Εκδηλώνεται με βραδέως εξελισσόμενη μυϊκή αδυναμία με κεντρομελική κατανομή, μακρογλωσσία και ψευδοϋπερτροφία των μυών

v. Behcet

Μυϊκή αδυναμία με κεντρομελική κατανομή

Νεκρωτική μυοσίτιδα, εντοπισμένη ή γενικευμένη – επώδυνα οζία μπορεί να υπάρχουν

ευχαριστώ