

# Epidemiológiai adatok idiopathiás inflammatoricus myopathiákban Magyarországon

Nagy-Vincze Melinda dr. ■ Bodoki Levente dr.  
Griger Zoltán dr. ■ Dankó Katalin dr.

Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Általános Orvostudományi Kar,  
Klinikai Immunológia Tanszék, Debrecen

**Bevezetés:** Az idiopathiás inflammatoricus myopathiák (más néven myositisek) szisztémás autoimmun betegségek, amelyek közös jellemzője az immunmediált izomgyulladás és a proximalis izomgyengeség. Két leggyakoribb kórformája a polymyositis és dermatomyositis. A betegség etiológiája részben ismert, epidemiológiai adatok csak néhány országban állnak rendelkezésre. Folyamatban van egy nemzetközi és egy magyar myositisregiszter kialakítása, amely adatbázisok elősegítenék a betegségek pontosabb megismerését. A Debreceni Egyetem Klinikai Immunológia Tanszék Myositis Munkacsoportja 1975 óta gondoz myositises betegeket. **Célkitűzés:** A szerzők a magyar myositises betegek epidemiológiai adatainak felmérését tűzték ki célul. **Módszer:** Az Országos Egészségbiztosítási Pénztár adatbázisa szerint 1999 és 2010 között myositis miatt kezelt 1119 beteg, köztük a szerzők tanszékén gondozott 289 beteg adatait elemezték. **Eredmények:** Megállapították, hogy a myositis átlagos incidenciája 0,95/100000 fő évente. A férfi:nő arány 1:2. Dermatomyositis gyermekeknél és felnőtteknél egyaránt előfordul, de a polymyositis elsősorban a felnőttek betegsége. A magyar epidemiológiai adatok részben korrelálnak a korábbi irodalmi adatokkal. **Következtetések:** A szerzők célja multicentrikus együttműködés keretein belül egy részletes nemzeti myositisregiszter létrehozása az adatok további elemzése céljából. *Orv. Hetil., 2014, 155(41), 1643–1646.*

**Kulcsszavak:** polymyositis, dermatomyositis, epidemiológia, incidencia

## Epidemiology of idiopathic inflammatory myopathy in Hungary

**Introduction:** Idiopathic inflammatory myopathy (called also myositis) is a systemic autoimmune disease mainly characterised with proximal muscle weakness. The most frequent subsets are polymyositis and dermatomyositis. The epidemiology of these diseases is not entirely explored. There is a need to build national and international registries which may help to obtain more data. The Myositis Team at the Department of Clinical Immunology, University of Debrecen, has been established in 1975. **Aim:** The aim of the authors was to obtain epidemiological data on this disease. **Method:** The authors analysed the database of the National Health Insurance Fund Administration of Hungary which included 1119 patients with myositis, of which 289 patients were followed up by the authors. **Results:** The average incidence of the disease was found to be 0.95/100.000/year. The male/female ratio was 1/2. Dermatomyositis occurred both in children and adult, but polymyositis was found mainly in adults. These epidemiological data partly correlate with those published in the international literature. **Conclusions:** The authors propose to establish a National Myositis Registry in the frame of multicentric collaboration in order to have more information about the disease.

**Keywords:** polymyositis, dermatomyositis, epidemiology, incidence

*Nagy-Vincze, M., Bodoki, L., Griger, Z., Dankó, K.:* [Epidemiology of idiopathic inflammatory myopathy in Hungary]. *Orv. Hetil., 2014, 155(41), 1643–1646.*

(Beérkezett: 2014. június 24.; elfogadva: 2014. augusztus 15.)

## Rövidítések

ADM = amyopathiás dermatomyositis; BNO = betegségek nemzetközi osztályozása; CI = konfidenciaintervallum; DM = dermatomyositis; IBM = inklúziós testes myositis; IIM = idiopathiás inflammatoricus myopathia; JDM = juvenilis dermatomyositis; KSH = Központi Statisztikai Hivatal; OEP = Országos Egészségbiztosítási Pénztár; OR = (odds ratio) esélyhányados; OTM = egyéb myositis; PM = polymyositis; SIR = standardizált incidenciárata

Az idiopathiás gyulladáshoz myopathiák (IIM) közös jellemzője a proximális végtagizmok immunmediált gyulladása, amelyet klinikailag az érintett izmok szimmetrikus progresszív gyengesége, izomfájdalom jellemez. IIM-ben az általános klinikai tüneteket tekintve rossz közérzet, gyengeség, láz és testsúlyvesztés figyelhető meg. A fő panaszt az izom- és ízületi fájdalom, az izomgyengeség, valamint az izomtömeg csökkenése jelenti. A betegek számára nehézséget jelent olyan mindennapi tevékenységek elvégzése, amelyek a proximális végtagizmokat veszik igénybe (fésülködés, guggolás, lépcsőn járás). Gyakran jelentkezik dysphagia a felső garatizomzat érintettsége miatt. Dermatomyositis (DM) esetén jellegzetes bőrtünetek is megfigyelhetők. A belső szervi tünetek között leggyakoribb az interstitialis alveolitis, de előfordulhat pulmonalis fibrosis, atelectasia, dysphagia és myocarditis is. A többszervi érintettség általában rosszabb prognózishoz, súlyos szövődményekhez vezethet [1, 2, 3, 4, 5]. A legújabb klasszifikációs kritériumrendszer alapján 6 alcsoportot különböztetünk meg (1. táblázat), amelyek közül leggyakoribb a polymyositis és a dermatomyositis [2].

Az IIM ritka betegség, átlagos incidenciája 2,8–7,7/millió, prevalenciája 5–10/millió. Az érintettek nem és kor szerinti megoszlása alcsoportonként változó. Elmondhatjuk azonban, hogy nők körében körülbelül háromszor gyakoribb a betegség, mint férfiakban [2].

Epidemiológiai tanulmányok kis számban állnak rendelkezésre és eltérő felépítésük miatt nehezen összehasonlíthatók. Európában csak egy spanyol munkacsoport készített ilyen felmérést. *Vargas-Leguas és mtsai* eredmé-

nyei szerint Spanyolországban 1997 és 2004 között az átlagos incidenciárata 0,89 új eset/100000 lakos/év volt (95% CI, 8,6–9,2). Polymyositisben 0,39 új eset/100000 lakos/év (95% CI: 3,7–4,1), dermatomyositisben 0,49 új eset/100000 lakos/év (CI 95%: 4,7–5,2) volt az incidencia. Az éves incidenciárata a vizsgálat időtartama alatt mindkét betegcsoportot tekintve csökkent (OR DM-ben 0,95 [95% CI: 0,93–0,97, p<0,001], polymyositisben 0,96 [95% CI: 0,93–0,97, p<0,001]). Mindkét betegség szignifikánsan gyakrabban fordult elő nőknél (p<0,001). Előfordulási aránya az egyes régiók között különbözött, PM-ben 0,22–1,06 eset/100000 lakos/év, DM-ben 0,29–0,86 eset/100000 lakos/év volt [6].

Az egyik legnagyobb betegszámú vizsgálat egy tajvani munkacsoporthoz köthető, 2003 és 2007 között 803 új DM és 500 új polymyositis (PM) beteget diagnosztizáltak. A betegek átlagéletkora a diagnóziskor 44±18,3 év volt DM esetén és 49,2±15,9 év PM esetén. Az átlagos incidencia DM-ben 7,1 (95% CI: 6,6–7,6), PM-ben 4,4 (95% CI: 4,0–4,8) eset/millió fő volt. Legmagasabb incidenciát az 50–59 éves korcsoportban találtak. Tumorról társult myositist 111 DM- (13,8%) és 31 PM- (6,2%) esetben mutattak ki. Tumor társulását tekintve a standardizált incidenciárata (SIR) DM-ben 5,36 (4,12–6,87) és PM-ben 1,80 (1,10–2,79) volt. Leggyakoribb tumortípus a nasopharingealis carcinoma és az emlőrák volt. A standardizált mortalitási ráta DM-ben 7,68 (6,41–9,01), PM-ben 5,29 (4,28–6,48) volt [7].

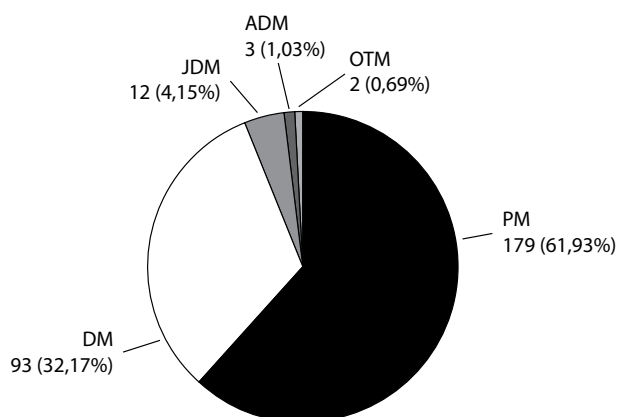
Amerikai adatok szerint az IIM incidenciája 5,8–7,9/100000 fő/év, prevalenciája 14–17,4/100000 lakos. A nemek aránya 1:2–3 volt a nők javára, és a 15–44 év közötti és afroamerikai nőkben gyakrabban fordult elő. A juvenilis dermatomyositis (JDM) incidenciája 3,2/millió lakos/év volt. A nem hispán etnikumú és afroamerikai lakosok körében a JDM is gyakoribb volt. A tumorról társulás DM-ben gyakoribb volt (OR 4,61 95% CI mellett) [8, 9, 10, 11]. Kanadában az IIM prevalenciája 2,7–70/100000 fő volt, és a városi lakosság, illetve nők körében gyakrabban fordult elő [12, 13]. Buenos Airesben a prevalencia 7,2–10,22/100000 fő volt, és a DM-alcsoport fordult elő gyakrabban. Itt a betegek átlagéletkora 46,6 év volt és 59% volt a nők aránya [14]. Dél-Ausztráliában a zárványtestes myositis fordul elő gyakrabban, incidenciája 50,5/millió fő/év volt. Ebben az alcsoportban nem igazolták a női dominanciát (nő/férfi arány 1,55/2,75) és a betegek átlagéletkora is magasabb volt: 67,5 év [15]. Japánban a férfi-nő arány 1:3, az incidencia 10–13/millió lakos/év, a prevalencia 13,2/100000 volt [16, 17]. Norvég munkacsoport 8,7/100000 prevalenciaadatokat közölt [18].

## Módszer

Mindezek alapján célul tűztük ki, hogy felmérjük a magyar lakosság körében az IIM-ek epidemiológiai adatait. Mivel ritka betegségekről van szó, egyetlen centrum adatai alapján ez nem kivitelezhető. A saját és az Országos

1. táblázat | IIM-alcsoportok

Idiopathiás inflammatoricus myopathiák
1. Polymyositis (PM)
2. Dermatomyositis (DM)
3. Juvenilis PM/DM
4. Zárványtestes myositis (IBM)
5. Overlap myositis (OM)
6. Nekrotizáló autoimmun myopathia (NAM), ezen belül továbbá: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumorasszociált myositis (CAM)</li> <li>• Statin indukálta myopathia</li> <li>• Infekció indukálta myopathia</li> </ul>



1. ábra | IIM alcsoportok megoszlása a DE ÁOK gondozott betegek körében

Egészségbiztosítási Pénztár adatbázisai alapján csak részleges eredményeket kaptunk. Így e cikk célja az, hogy munkánkat a kollégák megismerjék, illetve felhívjuk a figyelmet az együttműködésben rejlő lehetőségekre.

Az incidenciaszámításnál a Központi Statisztikai Hivatal által közölt népszámlálási adatokat használtuk. Az Országos Egészségbiztosítási Pénztár (OEP) adatai szerint 1999 és 2010 között 1119 beteget kezeltek Magyarországon kórházban polymyositis vagy dermatomyositis miatt. Azért választottuk ezt a 20 éves intervallumot, mert az 1999 előtti évekből nincsenek megbízható adatok (nem volt számítógépes adatbázis ezen időpont előtt). Minden beteg csak egy alkalommal szerepel az adatbázisban attól függetlenül, hogy a 20 év alatt hány klinikai vagy ambuláns megjelenése volt.

A Debreceni Egyetem Általános Orvostudományi Kar, Klinikai Immunológia Tanszék Myositis Munkacsoportja 1975 óta kezel IIM-betegeket. Főként az északkelet-magyarországi régióból, de számos más megyéből is érkeznek ide betegek. Az országos adatbázisban szereplő 1119 betegből 289 személyt gondozunk. Saját és nemzetközi adatbázisaink (Euromyositis) révén aktívan részt veszünk az IIM kutatásában.

## Eredmények

Az OEP adatai alapján az átlagos IIM-incidencia 0,95/100000 fő évente (0,63–1,89/100000 fő/év). A férfi/nő arány 1:2, az átlagos incidencia férfiaknál 0,71/100000 fő/év, nőknél 1,45/100000 fő/év. Der-

matomyositis előfordul gyermekeknél és felnőtteknél is, de PM elsősorban a felnőttek betegsége.

Az OEP adatbázisából nyert adatok hiányosságai miatt részletes epidemiológiai számításokat csak saját betegeink adataiból végeztünk. A betegek 61,9%-a szenvedett polymyositisben, 32,1%-uk dermatomyositisben, 4,1%-uk juvenilis dermatomyositisben (JDM), 1,03%-uknál diagnosztizáltunk amyopathiás dermatomyositist (ADM) és 0,69%-ukban találtunk egyéb, az előző csoportokba nem sorolható myositist (OTM) (1. ábra). A betegek átlagéletkora 47,73 év volt (PM-ben 48,46 év, DM-ben 52,19 év, JDM-ben 9,66 év, ADM-ben 34 év, OTM-ben 32 év). A betegek 67,82%-a nő (átlagéletkor: 50,07 év), 27,68%-a férfi (átlagéletkor: 49,11 év), és 4,5%-a gyermek volt (átlagéletkor: 9,6 év). Tumorral társult myositist 31 esetben találtunk (10,72%), e betegek átlagéletkora 53,51 év volt. A leggyakoribb daganattípusok az emlő- és tüdőrák voltak, de emésztőrendszeri és hematológiai malignitások is gyakran előfordultak.

## Megbeszélés

Vizsgálatunk alapján a magyar epidemiológiai adatok részben korrelálnak a korábbi irodalmi adatokkal: női dominancia tekintetében megegyeznek, míg az incidenciadatok az egyetlen európai (Spanyolország) tanulmányéhoz hasonlóak (2. táblázat). Érdekes, hogy a vizsgált 20 évben nem diagnosztizáltunk inklúziós testes myositist (IBM) egy alkalommal sem az adatbázis adatai alapján. Ennek egyrészt az lehet az oka, hogy az IBM a többi alcsoportnál ritkább, azonban oki tényezőként felmerül az is, hogy nem létezik minden IIM-alcsoport-hoz rendelhető egyedi BNO-kód, így minden esetben PM- vagy DM- diagnózis kerül jelentésre. Mindezek alapján felmerül a kérdés, hogy szükséges-e, hogy az IIM pontosabb megismerése, illetve a klinikai alcsoportok kialakítása magával vonja a BNO-kódok aktualizálását is. Ez nyilvánvalóan nehéz feladat, ami egy országos myositisregiszter létrehozásával áthidalható lenne.

A következő célunk az, hogy multicentrikus együttműködés keretein belül részletes nemzeti myositisregisztert hozunk létre az adatok további részletes elemzése céljából, amelynek segítségével reális számokat kaphatunk a magyarországi IIM-betegek epidemiológiai sajátosságairól, esetleges regionális eltérésekről. Emellett a betegség kialakulásában szerepet játszó kockázati tényezőket, klinikai tüneteket, szerológiai, szövettani sajátosságokat, valamint az alkalmazott terápiát és az arra adott

2. táblázat | Saját és az irodalomban található incidenciadatok és nemek arányának változása

	Japán	Tajvan	Spanyolország	Amerikai Egyesült Államok	Magyarország
Incidencia/100000 fő/év	0,1–0,13	0,44–0,71	0,89	5,8–7,9	0,95
Férfi:nő arány	1:3	Nincs adat	1:2	1:2–3	1:2

választ is értékelni tudjuk. A nemzeti regiszter kialakítása segítheti a kutatók és a klinikusok munkáját is. Mindebben várjuk a kollégák segítségét.

**Anyagi támogatás:** A kutatás a TÁMOP 4.2.4.A/2-11-1-2012-0001 azonosítószámú Nemzeti Kiválóság Program – Hazai hallgatói, illetve kutatói személyi támogatást biztosító rendszer kidolgozása és működtetése konvergenciaprogram című kiemelt projekt keretében zajlott. A projekt az Európai Unió támogatásával, az Európai Szociális Alap társfinanszírozásával valósul meg.

**Szerzői munkamegosztás:** N-V. M.: Adatgyűjtés, statisztikai számítás, kézirat megszövegezése. B. L.: Adatgyűjtés. G. Z., D. K.: A vizsgálat megtervezése, hipotézis felállítása. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta.

**Érdekltségek:** A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

## Irodalom

- [1] Plotz, P. H., Rider, L. G., Targoff, I. N., et al.: NIH Conference. Myositis: immunologic contributions to understanding cause, pathogenesis, and therapy. *Ann. Intern. Med.*, 1995, 122(9), 715–724.
- [2] Vincze, M., Danko, K.: Idiopathic inflammatory myopathies. *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.*, 2012, 26(1), 25–45.
- [3] Rider, L. G., Miller, F. W.: Idiopathic inflammatory muscle disease: clinical aspects. *Baillieres Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.*, 2000, 14(1), 37–54.
- [4] Dalakas, M. C., Hohlfeld, R.: Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet*, 2003, 362(9388), 971–982.
- [5] Dorph, C., Lundberg, I. E.: Idiopathic inflammatory myopathies – myositis. *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.*, 2002, 16(5), 817–832.
- [6] Vargas-Leguás, H., Selva-O’Callaghan, A., Campins-Martí, M., et al.: Polymyositis-dermatomyositis: incidence in Spain (1997–2004). *Med. Clin. (Barc)*, 2007, 129(19), 721–724.
- [7] Kuo, C. F., See, L. C., Yu, K. H., et al.: Incidence, cancer risk and mortality of dermatomyositis and polymyositis in Taiwan: a nationwide population study. *Br. J. Dermatol.*, 2011, 165(6), 1273–1279.
- [8] Mendez, E. P., Lipton, R., Ramsey-Goldman, R., et al.: US incidence of juvenile dermatomyositis, 1995–1998: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Registry. *Arthritis Rheum.*, 2003, 49(3), 300–305.
- [9] Oddis, C. V., Conte, C. G., Steen, V. D., et al.: Incidence of polymyositis-dermatomyositis: a 20-year study of hospital diagnosed cases in Allegheny County, PA 1963–1982. *J. Rheumatol.*, 1990, 17(10), 1329–1334.
- [10] Furst, D. E., Amato, A. A., Iorga, S. R., et al.: Epidemiology of adult idiopathic inflammatory myopathies in a U.S. managed care plan. *Muscle Nerve*, 2012, 45(5), 676–683.
- [11] Bendewald, M. J., Wetter, D. A., Li, X., et al.: Incidence of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Arch. Dermatol.*, 2010, 146(1), 26–30.
- [12] Bernatsky, S., Joseph, L., Pineau, C. A., et al.: Estimating the prevalence of polymyositis and dermatomyositis from administrative data: age, sex and regional differences. *Ann. Rheum. Dis.*, 2009, 68(7), 1192–1196.
- [13] Barnabe, C., Joseph, L., Bélisle, P., et al.: Prevalence of autoimmune inflammatory myopathy in the first nations population of Alberta, Canada. *Arthritis Care Res. (Hoboken)*, 2012, 64(11), 1715–1719.
- [14] Rosa, J., Garrot, L. F., Navarta, D. A., et al.: Incidence and prevalence of polymyositis and dermatomyositis in a health management organization in Buenos Aires. *J. Clin. Rheumatol.*, 2013, 19(6), 303–307.
- [15] Tan, J. A., Roberts-Thomson, P. J., Blumbergs, P., et al.: Incidence and prevalence of idiopathic inflammatory myopathies in South Australia: a 30-year epidemiologic study of histology-proven cases. *Int. J. Rheum. Dis.*, 2013, 16(3), 331–338.
- [16] Hiketa, T., Ohashi, M.: Juvenile dermatomyositis – statistical observation of 105 patients with dermatomyositis. *Nihon Hifuka Gakkai Zasshi*, 1991, 101(8), 825–830.
- [17] Ohta, A., Nagai, M., Nishina, M., et al.: Prevalence and incidence of polymyositis and dermatomyositis in Japan. *Mod. Rheumatol.*, 2014, 24(3), 477–480.
- [18] Dobloug, C., Garen, T., Bitter, H., et al.: Prevalence and clinical characteristics of adult polymyositis and dermatomyositis; data from a large and unselected Norwegian cohort. *Ann Rheum Dis.* 2014. Apr 2. Doi: 10.1136/annrheumdis-2013-205127. [Epub ahead of print]

(Nagy-Vincze Melinda dr.,  
Debrecen, Móricz Zs. u. 22., 4032  
e-mail: omm.debrecen@gmail.com)

Az Orvosi Hetilap 2014, 155, 1452. oldalán (36. szám) megjelent OH-Kvízre egy helyes megfejtés érkezett.

A beküldő: Dr. Németh-Csóka Mihály (Budapest).

A nyertesnek szívből gratulálunk.

A nyerményét – egy, az Akadémiai Kiadó webáruházában kedvezményes vásárlásra jogosító kupont – e-mailen küldjük el.