

Ο ασθενής με **Σκληρόδερμα**
στο πρωτοβάθμιο ιατρείο.



15ο Πανελλήνιο Συνέδριο Μυοσκελετικής Υγείας

Ηράκλειο 29 Σεπτεμβρίου 2023



Ιωάννης Καλλιτσάκης
Ρευματολόγος

Περίγραμμα



- Η διαδρομή του ασθενή προς το ρευματολογικό ιατρείο.
- Κλινικά σύνδρομα SSC .
 - *Systemic Sclerosis Sine Scleroderma*
- Συνεργασία μεταξύ ειδικοτήτων.
- Η εκπαίδευση του ασθενή και ο ρόλος της νοσηλεύτριας.
- Οι θεραπείες στο ιδιωτικό ιατρείο.
- Σκληρόδερμα και κύηση.

Ο ασθενής με Σκληρόδερμα στο ιδιωτικό ιατρείο

• Τεκμηρίωση της διάγνωσης

• Κριτήρια ταξινόμησης & αλγόριθμοι **-VEDOSS criteria**

- Ερμηνεία των εργαστηριακών. (Τύπος ΣΣ, πρόγνωση)
- Προσβολή συστημάτων. (**Velcro, ΓΟΠ**)
- Ερωτηματολόγια εκτίμησης ποιότητας της καθημερινότητας.
- Το βάρος της κληρονομικότητας.

• Άμεση έναρξη αγωγής για το Φ. Raynaud.

- **ΣΗΜΑΝΤΙΚΟ ΤΟ ΣΤΑΔΙΟ ΤΗΣ ΦΛΕΓΜΟΝΗΣ ΜΕ ΤΑ ΟΙΔΗΜΑΤΩΔΗ ΔΑΚΤΥΛΑ.**

• Παραπομπή για screening .

- ✓ ΤΡΙΧΟΕΙΔΟΣΚΟΠΗΣΗ ,ΡFTs, ΗRCT, ECHO ΚΑΡΔΙΑΣ, 6MWT.

• Εκπαίδευση του ασθενή και του περιβάλλοντος του.

- ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΕΛΚΩΝ.
- ΔΙΑΚΟΠΗ ΚΑΠΝΙΣΜΑΤΟΣ.
- Φυσική άσκηση.

• Οικογενειακός προγραμματισμός...(;;;)

Day (circle)	Mon.	Tues.	Wed.	Thurs.	Fri.	Sat.	Sun.	Visit Returned	<input type="checkbox"/>											
SUBJECT NUMBER								SUBJECT INITIALS					DATE					Mo.	Day	Year
How many times have you been exposed to outdoor temperatures today?													<input type="checkbox"/>							
Zero Attacks Today? (<i>check here</i>)																<input type="checkbox"/>				
RAYNAUD'S ATTACK NUMBER	DURATION (minutes)		RAYNAUD'S ATTACK NUMBER	DURATION (minutes)		RAYNAUD'S ATTACK NUMBER	DURATION (minutes)													
1			6			11														
2			7			12														
3			8			13														
4			9			14														
5			10			15														
Raynaud's Condition Score (RCS)																				
CIRCLE below the number that best indicates the difficulty you had today with your Raynaud's condition:																				
No Difficulty	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Extreme Difficulty								

M ΑΥΤΟΒΟΗΘΕΙΑ ΓΙΑ ΤΟ ΦΑΙΝΟΜΕΝΟ RAYNAUD

ΚΑΤΑΝΟΗΣΤΕ ΤΗΝ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΣΑΣ
 Το φαινόμενο Raynaud προκαλείται από την παροδική ελάττωση της ροής του αίματος, μετά έκθεση σε χαμηλές θερμοκρασίες (ψυχρό) σε ένα ή περισσότερα δάκτυλα των χεριών ή ποδιών, τα πτερύγια των αυτιών και μερικές φορές της κορυφής της μύτης. Μπορεί να συνδυάζεται με άλλες παθήσεις όπως σκληρόδερμα και ρευματοειδή αρθρίτιδα.

ΑΣΚΗΣΗ
 Συνιστάται άσκηση για τη διατήρηση του καρδιαγγειακού συστήματος σε καλή κατάσταση, ενώ θα πρέπει να αποφεύγετε τη άσκηση στο κρύο.

ΚΑΝΕΤΕ
 • Αν καπνίζετε διακόψτε το, γιατί το κάπνισμα ελαττώνει τη ροή του αίματος στις περιοχές που έχουν πρόβλημα.
 • Αναζητήστε ιατρική βοήθεια αν εμφανιστεί κάποια καινούργια πλήρη ή κάποια λοίμωξη στα δάκτυλα σας, τη μύτη ή τα αυτιά σας.
 • Αποφύγετε την έντονη ψυχολογική φέρση.
 • Χρησιμοποιήστε ενυδατικές κρέμες έτσι ώστε να αποφύγετε την ξηρότητα και το "σκάσιμο" του δέρματος.

ΜΗΝ ΚΑΝΕΤΕ
 • Μην εκτίθεστε υπερβολικά στο κρύο.
 • Θεραπεύστε τις λοιμώξεις του δέρματος που πιθανόν να εμφανιστούν στα άκρα σας.
 • Μη χρησιμοποιείται φάρμακα χωρίς να συμβουλευτείτε το γιατρό σας.

ΑΓΛΙΑ ΒΟΗΘΗΜΑΤΑ
 • Διατηρήστε το σώμα σας ζεστό φορώντας ρούχα σε επάλληλες στρώσεις (σαν κρεμμύδι), γάντια που περιβάλλουν τα δάκτυλα χωρίς να τα διαχωρίζουν μεταξύ τους (όχι τα κλασικά γάντια), καπέλο και κασκόλ.
 • Πριν μπείτε τις ψυχρές ημέρες στο αυτοκίνητο σας παρακαλέστε κάποιον να έχει βάλει σε λειτουργία το κλιματισμό λίγο πριν έτσι ώστε να μην εκτεθείτε στο κρύο.
 • Πριν βγάλετε πράγματα από το ψυγείο και τον καταψύκτη φορέστε γάντια.

ΦΑΡΜΑΚΑ
 Ο γιατρός σας πιθανόν να σας συνταγογραφήσει κάποιο φάρμακο όπως νιφεδιπίνη αν η κατάσταση σας είναι σοβαρή. Τα φάρμακα αυτά βελτιώνουν τη ροή του αίματος στα άκρα σας. Στις συχνότερες παρενέργειες τους συμπεριλαμβάνονται ο πονοκέφαλος, ένα αίσθημα ότι αδειάζει το κεφάλι σας, ζάλη, οίδημα και εξάνθημα. Αν η κατάσταση δεν μπορεί να αντιμετωπιστεί με τα φάρμακα ίσως συστηθεί χειρουργική θεραπεία.

ΔΙΑΠΑ
 Υπάρχουν κάποιες ενδείξεις ότι η χαμηλή σε κεκορεσμένα λίπη διαίτα καθώς και τα συμπληρώματα με έλαια ψαριών βοηθούν.



Το χέρι ενός ασθενούς με φαινόμενο Raynaud όπου φαίνεται το τυπικό όσπερμα των δακτύλων.

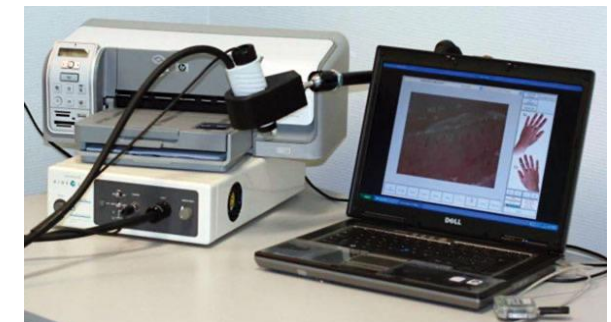
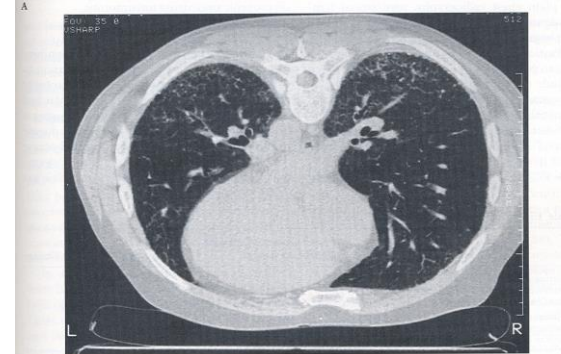
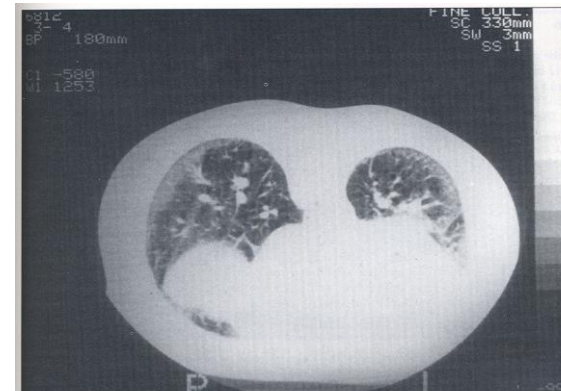
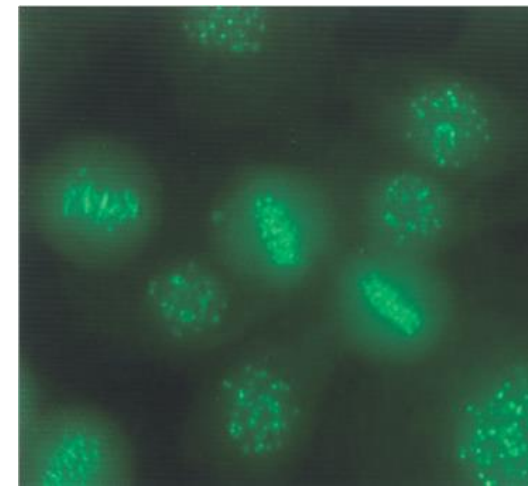
✓ Συνεργασία

• Τριτοβάθμιες κλινικές

- Διαχείριση μέτριων , σοβαρών και...ειδικών περιπτώσεων.
- Τριχοειδοσκόπηση.
- Έναρξη θεραπειών off label

• Κλινικές άλλων ειδικοτήτων

- Ο ρόλος του εργαστηρίου
- Πνευμονολόγος Καρδιολόγος
- Γυναικολόγος και pregnancy planning
- Ενδοσκοπήσεις
- Αιματολόγος
- Παθολόγος και συννοσηρότητες
- Οφθαλμίατρος (OCT)



Συστηματικό σκληρόδερμα: Επιδημιολογία



	Διεθνώς	Ελλάδα	
Επιπολασμός	5-30/10 ⁵	* 3.000-5.000 Ελληνίδες (8:1)	
Επίπτωση	2-20/10 ⁶	1/10 ⁵	~100 νέοι ασθενείς/χρόνο



● ♀ : ♂ = 8:1



Gabrielli A et al. *N Engl J Med* 2009
 Alamanos Y et al, *Semin Arthritis Rheum* 2005

VEDOSS

• 1. Πολυκεντρικό, προοπτικό registry

- Delphi consensus study

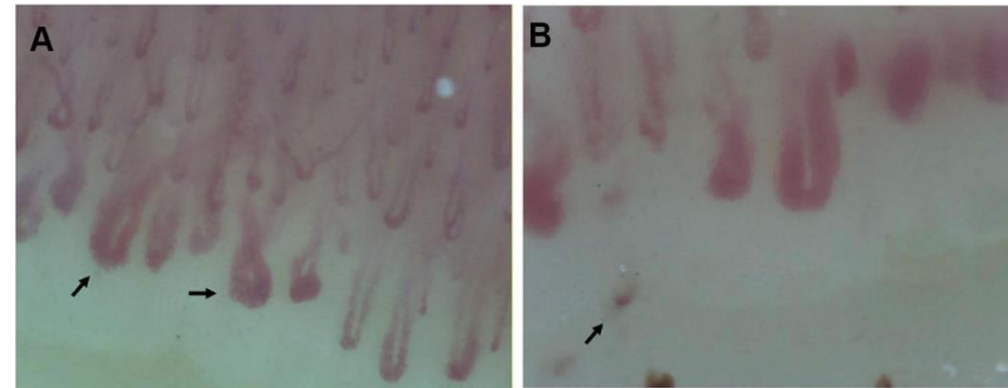
2. **42 EUSTAR** centres σε 20 χώρες στην Ευρώπη, Β. Αμερική και Ν. Αμερική.

3. «...Patients with Raynaud's phenomenon were eligible for enrolment. Those who had fulfilled the 1980 ACR or the 2013 ACR–EULAR classification criteria for systemic sclerosis, as well as of any other ACR or EULAR classification criteria for other definite connective tissue diseases at enrolment were excluded....»

4. Κριτήρια VEDOSS

1. Θετικά ANA
2. Ειδικά για το SSc αυτοαντισώματα (ACA, anti-Scl-70, anti-RNA-pol III)
3. Μη φυσιολογική τριχοειδοσκόπηση (any capillary loss, giants-συμπεριλαμβάνει και μη ειδικά ευρήματα)
4. Οιδηματώδη δάκτυλα

Στόχος η εκτίμηση της πρόοδου σε SSc στην 5ετία.



Φ. Raynaud's

- **Αλλαγή χρώματος δακτύλων** (τρεις φάσεις: **άσπρο** → **μπλε** → **κόκκινο**)
- Εκλυτικός παράγοντας: Κρύο >> stress
- **1^ο παθές: 10%** πληθυσμού (♀ 3^η δεκαετία ζωής)
 - **13% μετάπτωση σε 2^ο παθές, ετήσια επίπτωση ~ 1%**
- **2^ο παθές:** Υποκείμενη ρευματολογική πάθηση (**SSc, SLE, MCTD, Sjogren's, IMs**)
 - **> 40 ετών** συνήθως 2^ο παθές (υποκείμενη ρευματολογική πάθηση?)
- **Προσέγγιση:** 1) Ιστορικό 2) κλινική εξέταση 3) στοχευμένος εργαστηριακός/απεικονιστικός έλεγχος
- **Αντιμετώπιση:** Ανάλογα με την σοβαρότητα και την επίπτωση στη ποιότητα ζωής
 - **Θερμά άκρα** στο κρύο (γάντια)
 - **Διακοπή καπνίσματος**
 - **Αποκλειστές διαύλων ασβεστίου** (amlodipine, nifedipine, felodipine)

➤ Φαινόμενο Raynaud – Θετικά ANA
Διαγνωστική προσέγγιση ασθενούς



> 95 %



Πρώιμο σύμπτωμα
(κυρίως στη **περιορισμένη** μορφή)

Φαινόμενο Raynaud



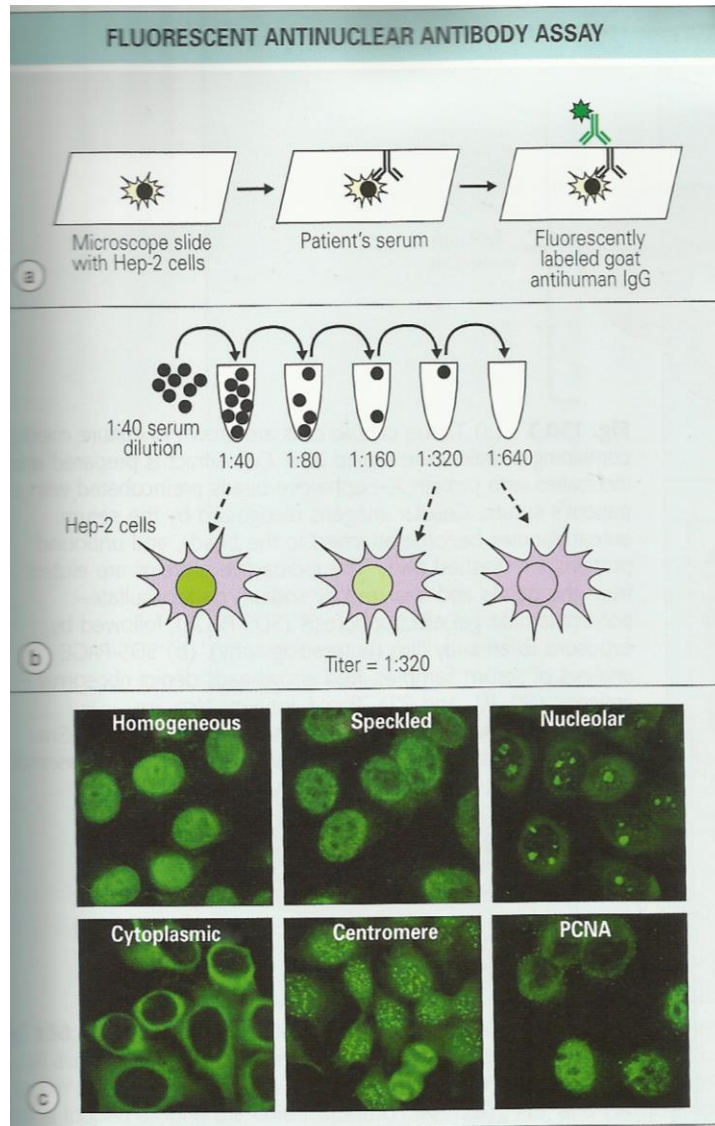
Ποια η διαφορά από τις προηγούμενες φωτό;



Puffy fingers
(οιδαλέα δάκτυλα)

- Σημείο τομής (milestone) της μετάβασης από φ. Raynaud σε αρχόμενη σκληροδερμία!

Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)



ARTHRITIS & RHEUMATISM
Vol. 63, No. 1, January 2011, pp 19-22
DOI 10.1002/art.30078
© 2011, American College of Rheumatology

EDITORIAL

The Antinuclear Antibody Test: Last or Lasting Gasp?

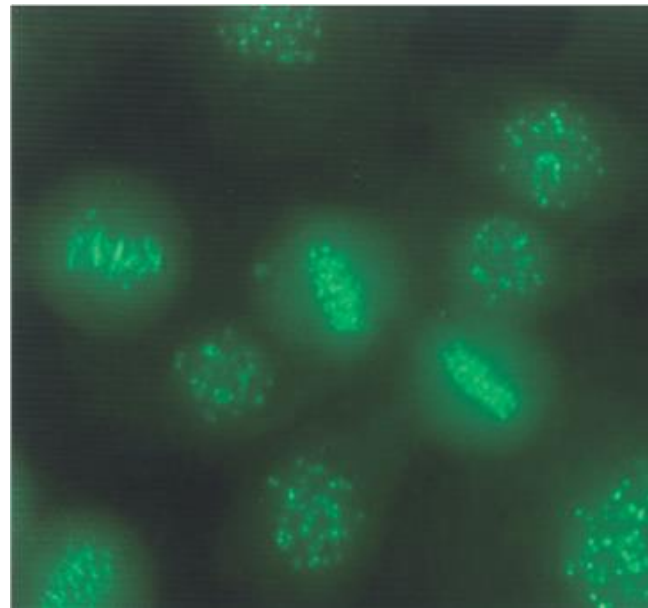
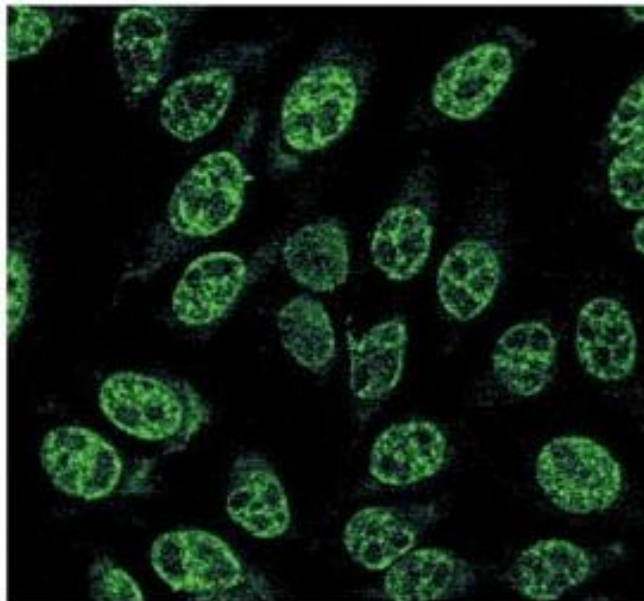
Marvin J. Fritzler

Έμμεσος ανοσοφθορισμός (IFA)

ANA (+) νοσήματα	Ασθενείς με ANA (%)
ΣΕΛ	95-99
Σκληροδερμία	97
Sjögren's	48-96
PM/DM	40-80
MCTD	100

Σκληρόδερμα: Αυτο-αντισώματα

ANA
>90%



IF:	Διάχυτη στικτή χρώση	Κεντρομεριδιακή
Αντιγόνο:	Topoisomerase-I	
Αντισώματα:	Anti-Scl 70	Αντικεντρομεριδιακά (ACA)
Συχνότητα	30-40%	80-90%
Μορφή	Διάχυτη	Περιορισμένη (CREST)

Table 1

Frequency and clinical correlations of systemic sclerosis (SSc) autoantibodies.

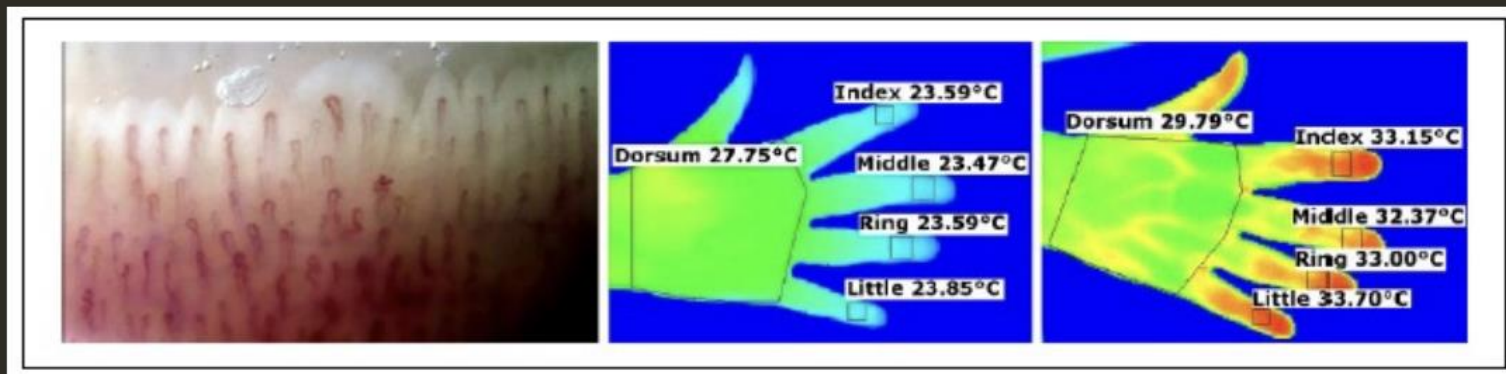
SSc

Anti-centromere	20–38	lcSSc	Pulmonary arterial hypertension	Better prognosis
Anti-topoisomerase I	15–42	dcSSc	Pulmonary fibrosis	Worse prognosis
			Heart involvement	
Anti-RNA polymerase III	5–31	dcSSc	Renal crisis	Increased mortality
			Tendon friction rubs, synovitis, myositis, joint contractures	
Anti-U3RNP (fibrillarin)	4–10	dcSSc	Renal crisis and cardiac involvement	Poor prognosis especially in African-Americans
Anti-Th/To	1–13	lcSSc	Pulmonary fibrosis and renal crisis	Poor prognosis
Anti-U11/U12 RNP	3.2	–	Raynaud’s phenomenon	Increased mortality
			Gastrointestinal involvement	
			Lung fibrosis	
Anti-U1-RNP	2–14	lcSSc	Raynaud’s phenomenon, puffy fingers, arthritis, myositis, overlap syndrome (i.e., MCTD)	Better prognosis
Anti-PM-Scl	4–11	Overlap with polymyositis	Raynaud’s phenomenon, arthritis, myositis, pulmonary involvement, calcinosis, and sicca symptoms	Better prognosis
		lcSSc		
Anti-Ku	2–4	–	Myositis, arthritis, and joint contractures	–
Anti-hUBF (NOR 90)	<5	lcSSc	Mild internal organ involvement	Better prognosis
Anti-Ro52/TRIM21	15–20	Association with other autoimmune diseases	Older age onset, pulmonary fibrosis	–

ΔΙΕΥΡΕΥΝΗΣΗ ΦΑΙΝΟΜΕΝΟΥ RAYNAUD (ΣΤΟΧΟΣ Η ΠΡΩΙΜΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΟΥΣ RP)

1. Λεπτομερές ιστορικό (εργασία, φάρμακα)
2. κλινική εξέταση (αναζήτηση κλινικών σημείων ενδεικτικών CTD πχ.σκληροδακτυλία, οιδηματώδη δάκτυλα, τηλαγγειεκτασίες, pitting scars)
3. Γενική αίματος, ANA, ΤΚΕ/CRP
4. τριχοειδοσκόπηση

Herrick A. Journal of Scleroderma and Related Disorders 2019, Vol. 4(2) 89–101



Θερμογραφία
Laser Doppler
techniques
(LDF, LDI, LSCI)

Φ. Raynaud's

- **Αλλαγή χρώματος δακτύλων** (τρεις φάσεις: **άσπρο** → **μπλε** → **κόκκινο**)

- Εκλυτικός παράγοντας: Κρύο >> stress

- 1^ο παθές: 10% πληθυσμού (♀ 3^η δεκαετία ζωής)

➤ 13% μετάπτωση σε 2^ο παθές, ετήσια επίπτωση ~ 1%

- 2^ο παθές: Υποκείμενη ρευματολογική πάθηση (SSc, SLE, MCTD, Sjogren's, I)

➤ > 40 ετών συνήθως 2^ο παθές (υποκείμενη ρευματολογική πάθηση?)

- Προσέγγιση: 1) Ιστορικό 2) κλινική εξέταση 3) στοχευμένος εργαστηριακός/απεικονιστικός έλεγχος

- Αντιμετώπιση: Ανάλογα με την σοβαρότητα και την επίπτωση στη ποιότητας ζωής

- **Θερμά άκρα** στο κρύο (γάντια)

- **Διακοπή καπνίσματος**

- **Αποκλειστές διαύλων ασβεστίου** (amlodipine, nifedipine, felodipine)

M ΑΥΤΟΒΟΗΘΕΙΑ ΓΙΑ ΤΟ ΦΑΙΝΟΜΕΝΟ RAYNAUD

ΚΑΤΑΝΟΗΣΤΕ ΤΗΝ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΣΑΣ
Το φαινόμενο Raynaud προκαλείται από την παροδική ελάττωση της ροής του αίματος, μετά έκθεση σε χαμηλές θερμοκρασίες (ψυχρό) σε ένα ή περισσότερα δάκτυλα των χεριών ή ποδιών, τα πτερύγια των αυτιών και μερικές φορές της κορυφής της μύτης. Μπορεί να συνδυάζεται με άλλες παθήσεις όπως σκληρόδερμα και ρευματοειδή αρθρίτιδα.

ΑΣΚΗΣΗ
Ευνοιάται άσκηση για τη διατήρηση του καρδιαγγειακού συστήματος σε καλή κατάσταση, ενώ θα πρέπει να αποφεύγεται η άσκηση στο κρύο.

ΚΑΝΕΤΕ

- Αν καπνίζετε διακόψτε το, γιατί το κάπνισμα ελαττώνει τη ροή του αίματος στις περιοχές που έχουν πρόβλημα.
- Αναζητήστε ιατρική βοήθεια αν εμφανιστεί κάποια καινούργια πληγή ή κάποια λοίμωξη στα δάκτυλα σας, τη μύτη ή τα αυτιά σας.
- Αποφύγετε την έντονη ψυχολογική φόρτιση.
- Χρησιμοποιείτε ενυδατικές κρέμες έτσι ώστε να αποφεύγετε την ξηρότητα και το "σκάσιμο" του δέρματος.

ΜΗΝ ΚΑΝΕΤΕ


- Μην εκτίθεστε υπερβολικά στο κρύο.
- Θεραπεύστε τις λοιμώξεις του δέρματος που πιθανόν να εμφανιστούν στα άκρα σας.
- Μην χρησιμοποιείται φάρμακα χωρίς να συμβουλευτείτε το γιατρό σας.

ΆΛΛΑ ΒΟΗΘΗΜΑΤΑ

- Διατηρήστε το σώμα σας ζεστό φορώντας ρούχα σε επάλληλες στρώσεις (σαν κρεμμύδι), γάντια που περιβάλλουν τα δάκτυλα χωρίς να τα διαχωρίζουν μεταξύ τους (όχι τα κλασικά γάντια), καπέλο και κασκόλ.
- Πριν μπείτε τις ψυχρές ημέρες στο αυτοκίνητο σας παρακαλέστε κάποιον να έχει βάλει σε λειτουργία το κλιματισμό λίγο πριν έτσι ώστε να μην εκτεθείτε στο κρύο.
- Πριν βγάλτε πράγματα από το ψυγείο και τον καταψύκτη φορέστε γάντια.

ΦΑΡΜΑΚΑ
Ο γιατρός σας πιθανόν να σας συνταγογραφήσει κάποιο φάρμακο όπως νιφεδιπίνη αν η κατάσταση σας είναι σοβαρή. Τα φάρμακα αυτά βελτιώνουν τη ροή του αίματος στα άκρα σας. Στις συχνότερες παρενέργειες τους συμπεριλαμβάνονται ο πονοκέφαλος, ένα αίσθημα ότι αδειάζει το κεφάλι σας, ζάλη, οίδημα και εξάνθημα. Αν η κατάσταση δεν μπορεί να αντιμετωπιστεί με τα φάρμακα ίσως συστηθεί χειρουργική θεραπεία.

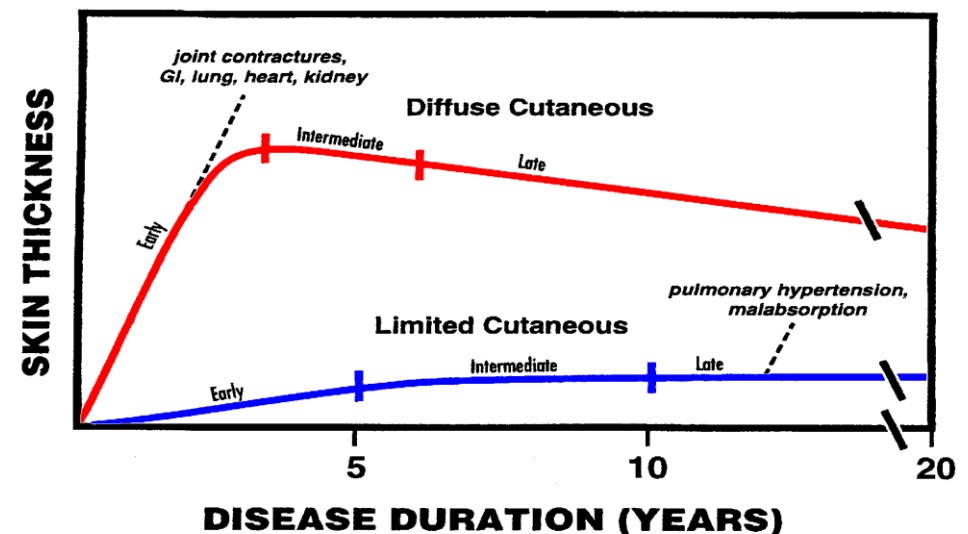
ΔΙΑΠΑ
Υπάρχουν κάποιες ενδείξεις ότι η χαμηλή σε κεκορεσμένα λίπη διαίτα καθώς και τα συμπληρώματα με έλαια ψαριών βοηθούν.



Το χέρι ενός ασθενούς με φαινόμενο Raynaud όπου φαίνεται το τυπικό άσπρισμα των δακτύλων.

Προσέγγιση του ασθενούς.....ΕΞΑΤΟΜΙΚΕΥΜΕΝΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- Κατάταξη (διάχυτο/ περιορισμένο)
- Σταδιοποίηση (προσφάτου ενάρξεως / παλαιά νόσος)
- Εκτίμηση βαρύτητας προσβολής εσωτερικών οργάνων
- Έμμεση εκτίμηση των παθογενετικών μηχανισμών ($1 \pm 2 \pm 3$) που λειτουργούν στην δεδομένη φάση της νόσου.



Επιπλοκές δακτυλικών ελκών

Δακτυλικά έλκη

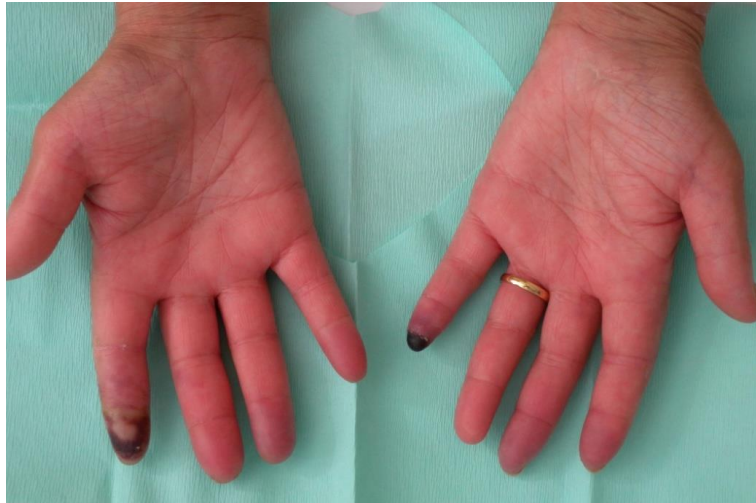
Πόνος

Λειτουργικές διαταραχές

- ↓ κινητικότητα άκρων
- ↓ ποιότητα ζωής

Επιπλοκές

- Λοιμώξεις
- Γάγγραινα
- ↑ εισαγωγών στο νοσοκομείο
- Ακρωτηριασμός



Συστηματικό σκληρόδερμα: Διάμεση πνευμονοπάθεια/ΐνωση

Διαγνωστικές μέθοδοι

Λειτουργικές δοκιμασίες
πνεύμονα
(Pulmonary function tests - PFTs)

Περιοριστικό σύνδρομο

FVC

DLCO (K_{CO})



Πνευμονική υπέρταση
(PH)

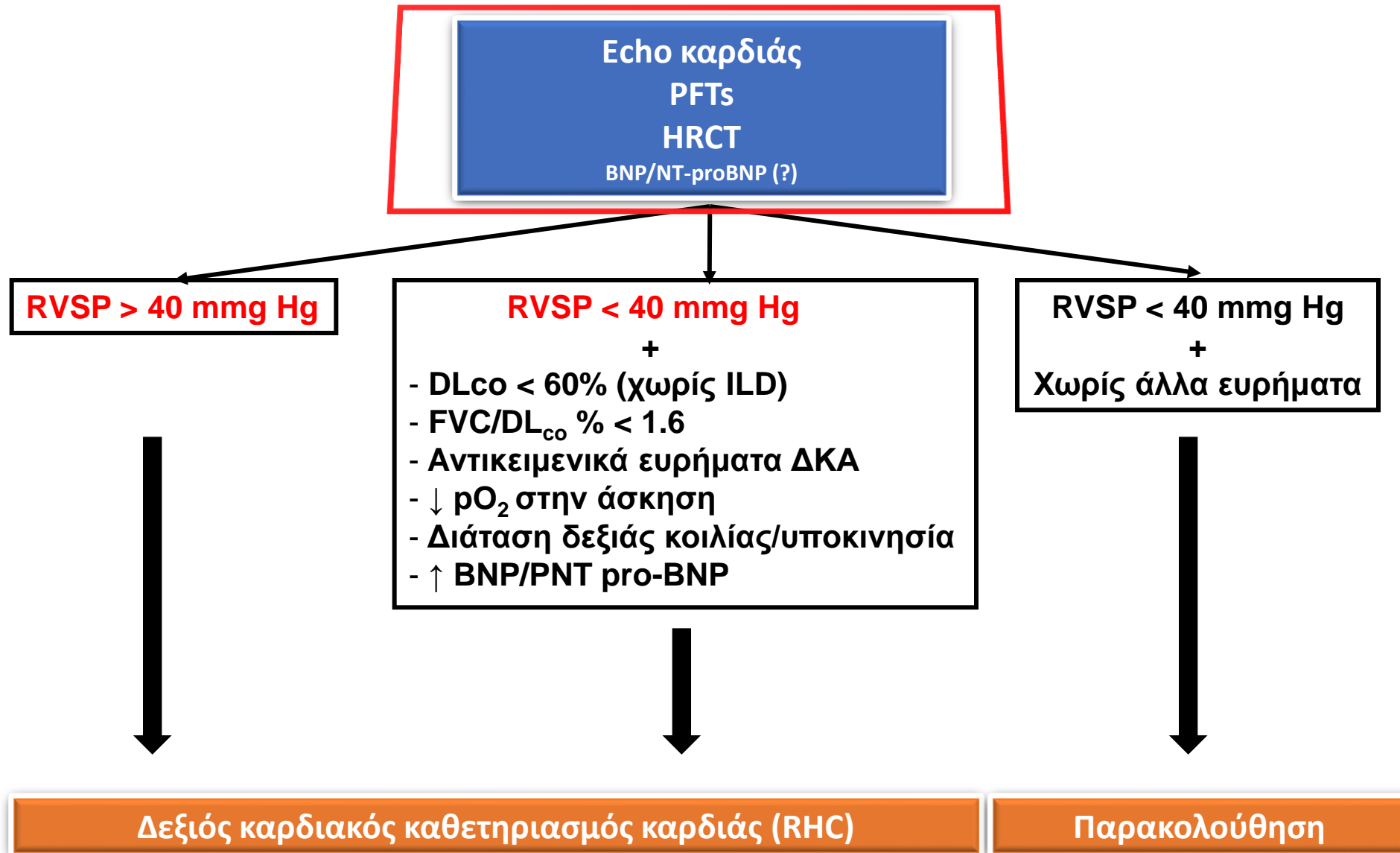
HRCT θώρακα

- **Αλλοιώσεις:**
 - δίκην "θαμβής υάλου" (ground glass)
 - +
 - ΐνωση (Honeycombing)

- **Προγνωστικός δείκτης**

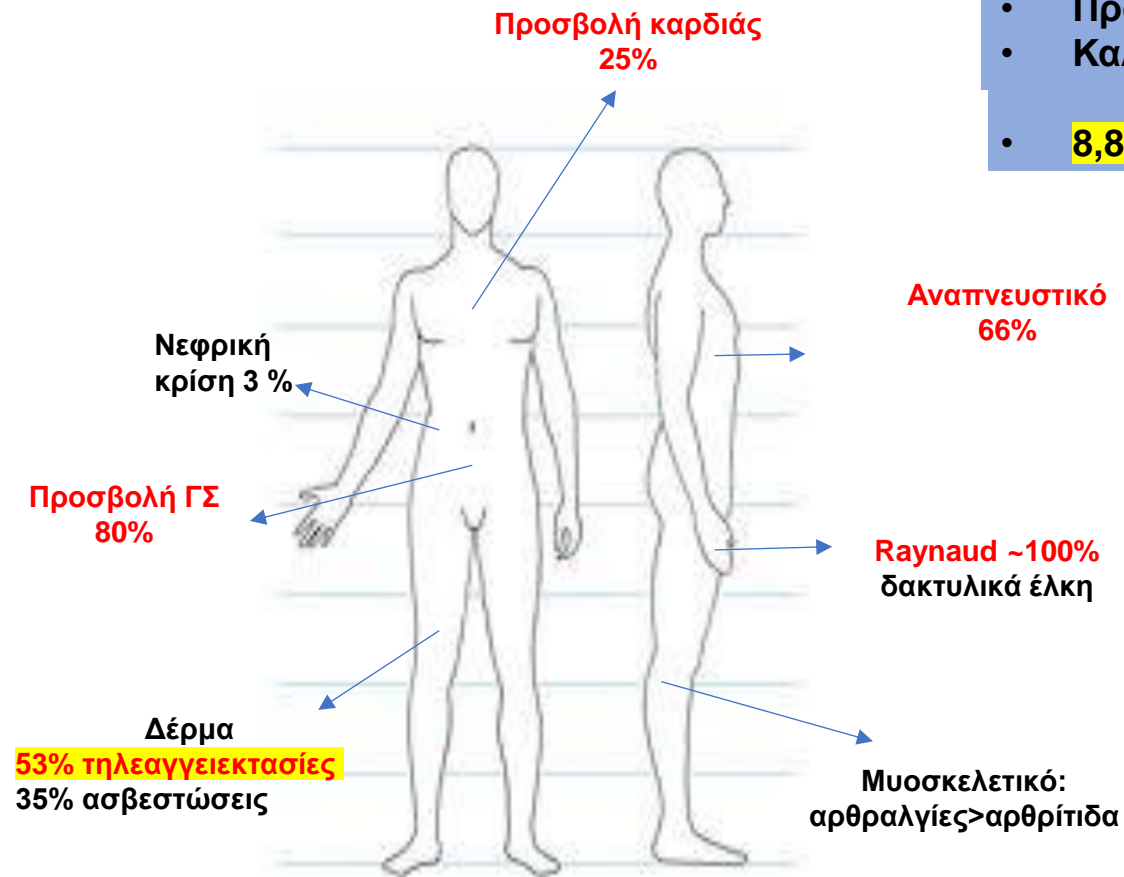
~10% ασθενών
με σκληρόδερμα

Screening για ΠΑΥ σε ασθενείς με σκληρόδερμα



Systemic sclerosis sine scleroderma (ssSSc)

- **Απουσία σκληροδερμίας** (mRSS = 0 and no sclerodactyly)
- Προσβολή οργάνων-στόχων
- Καλύτερη επιβίωση
- **8,8 % των ασθενών με SSc⁴**



1. Poormoghim et al, *Arthritis Rheum*;2000
2. Marangoni et al, *Rheumatology* 2013
3. Diab et al, *J Rheumatol* 2014

4. ***JAMA Dermatol.* 2023;159(8):837-847**

Ανοσοτροποποιητικά της Νόσου



Συστηματικό σκληρόδερμα: Θεραπεία

Recommendation

Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis

Otylia Kowal-Bielecka,¹ Jaap Fransen,² Jerome Avouac,³ Mike Becker,^{4,5} Agnieszka Kulak,¹ Yannick Allanore,³ Oliver Distler,⁵ Philip Clements,⁶ Maurizio Cutolo,⁷ Laszlo Czirjak,⁸ Nemanja Damjanov,⁹ Francesco del Galdo,¹⁰ Christopher P Denton,¹¹ Jörg H W Distler,¹² Ivan Foeldvari,¹³ Kim Figelstone,¹⁴ Marc Frerix,¹⁵ Daniel E Furst,⁶ Serena Guiducci,¹⁶ Nicolas Hunzelmann,¹⁷ Dinesh Khanna,¹⁸ Marco Matucci-Cerinic,¹⁶ Ariane L Herrick,^{19,20} Frank van den Hoogen,² Jacob M van Laar,²¹ Gabriela Riemekasten,²² Richard Silver,²³ Vanessa Smith,²⁴ Alberto Sulli,⁷ Ingo Tarnier,¹⁵ Alan Tyndall,²⁵ Joep Welling,²⁶ Frederic Wigley,²⁷ Gabriele Valentini,²⁸ Ulrich A Walker,²⁵ Francesco Zulian,²⁹ Ulf Müller-Ladner,¹⁵ EUSTAR Coauthors

- Εξατομικεύεται ανάλογα με τη προσβολή του οργάνου-στόχου

Φ. Raynaud

- Αναστολείς διαύλων Ca (νιφεδιπίνη)
- Προστανοειδή (iloprost)

Δακτυλικά έλκη

- Προστανοειδή (iloprost IV)
- Αναστολείς PDE-5 (sildenafil, tadalafil)
- Αναστολείς ενδοθηλίνης (bosentan)

Πνευμονική υπέρταση

- Αναστολείς ενδοθηλίνης (bosentan, ambrisentan, macitentan)
- Αναστολείς PDE-5 (sildenafil, tadalafil)
- Προστανοειδή (iloprost, treprostinil)
- Riociguat

Σκληροδερμία

- Μεθοτρεξάτη
- I1-6

Πνευμονική ίνωση

- Κυκλοφωσφαμίδη
- MMF
- Βιολογικοί παράγοντες

Νεφρική κρίση

- Αναστολείς MEA

Αρθρίτιδα

- Μεθοτρεξάτη
- Υδροξυχλωροκίνη
- I16

Προσβολή ΓΣ

- PPIs
- Προκινητικά φάρμακα
- Αντιβιοτικά

Στεροειδή- σχετικές ενδείξεις
- 15-20 mg/d

J Rheumatol 2021

Anti-IL-6 Therapy Effect for Refractory Joint and Skin

Involvement in Systemic Sclerosis: A Real-world, Single Center Experience.

Stylianos T. Panopoulos, Maria G. Tektonidou, Vasiliki-Kalliopi Bournia, Aikaterini Arida, Petros P. Sfikakis

Conclusion

Tocilizumab was effective in refractory joint and skin involvement irrespective of SSc disease duration or subtype. Long-term retention rates and disease stabilization for most real-world patients suggest that tocilizumab might be a valuable choice for difficult-to-treat SSc.



Συστηματικό σκληρόδερμα - Έκβαση κύησης

- Παράγοντες κινδύνου για επιπλοκές
 - < 4 έτη από την έναρξη της νόσου
 - Διάχυτος δερματικός τύπος
 - Θετικότητα anti-Topoisomerase I ή anti-RNA polymerase III

Rueda et al, Rheumatol Clin 2015; 14: 376-86

- Αποβολές: 4% (vs 15% στον ΣΕΛ, $p=0.03$)
- Προεκλαμψία και υπέρταση 1.5% (vs 7% στον ΣΕΛ)
- Πρόωρος τοκετός: 25% (vs 17% στον ΣΕΛ)

Tagaborelli et al, Arthritis Rheum 2012; 69: 1970-7

- ✓ Εφικτή η επιτυχής κύηση σε ασθενείς με σκληρόδερμα και σταθερή νόσο με ήπια βλάβη των οργάνων.
- ✓ Λόγω ↑ κινδύνου πρόωρου τοκετού, συνιστάται αντιμετώπιση και παρακολούθηση ως κύηση υψηλού κινδύνου.

Παρακολούθηση των ασθενών με Σκληρόδερμα.

- Συναπόφαση στη θεραπεία.
- Η προγνωστική αξία της συμμόρφωσης στο Σκληρόδερμα.
- Προγραμματισμός προληπτικών εξετάσεων και εμβολιασμών.
 - **Επιβάρυνση με λοιμώξεις, συσχέτιση με κακοήθεια.**
- Θεραπευτικοί στόχοι.
- Υπενθύμιση των απαραίτητων εξετάσεων στις άλλες ειδικότητες.
- **Χρήση της τεχνολογίας στο ενδιάμεσο των επισκέψεων.**
- *Ενημερωτικό σημείωμα για τη νόσο και το follow up.*
- Παρότρυνση για συμμετοχή στα κοινά των ασθενών.
- **Ψυχολογική υποστήριξη .**



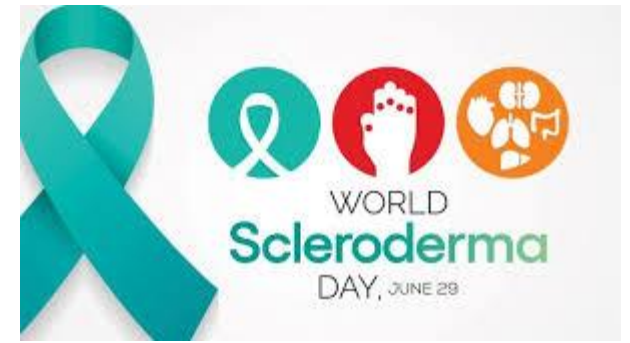
Πνευμονική
Ίνωση
σε ασθενείς
με αυτοάνοσα
νοσήματα

Απαντήσεις σε
συχνά ερωτήματα



ΡΕΥΜΑ
ΣΥΝ

Take home messages



Κύρια σημεία:

1. Η διάγνωση του συστηματικού σκληροδέρματος είναι κλινική και βασισμένη στην χαρακτηριστική **πάχυνση του δέρματος**, **το φαινόμενο Raynaud**, και τη **συμμετοχή ζωτικών οργάνων**.
2. Η χρήση συγκεκριμένων **αυτοαντισωμάτων** βοηθά στο διαχωρισμό ανάμεσα στο **περιορισμένο** και **διάχυτο** συστηματικό σκληρόδερμα.
3. Η θεραπεία εκτός από **συμπτωματική/βοηθητική** και **ανοσοκατασταλτική** κατευθυνόμενη προς τα όργανα στόχους, τώρα στοχεύει στους παθογενετικούς **μηχανισμούς της ίνωσης και της αγγειοπάθειας**.
4. Η έγκαιρη διάγνωση του πρώιμου σταδίου της ενεργού φλεγμονής αυξάνει την αποτελεσματικότητα της ανοσοκατασταλτικής αγωγής.
5. Ο ρόλος του **πρωτοβάθμιου ιατρού** είναι σημαντικός για τους ασθενείς, για την πρώιμη διάγνωση, την αρχική διερεύνηση με συνεργασία ειδικοτήτων και την έναρξη θεραπείας.

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ...



Παράμετρος	Υπο-παράμετρος	βαθμός
Πάχυνση δέρματος αμφοτέρων των χειρών εκτεινόμενη πέραν των ΜΚΦ <i>(ευαρκές)</i>	-	9
Πάχυνση δέρματος δακτύλων	Οιδηματώδη δάκτυλα Σκληροδακτυλία περιφ. των ΜΚΦ	2 4
Βλάβες θηλών δακτύλων	Έλκη δακτυλικών θηλών Ουλές δακτυλικών θηλών	2 3
Τηλαγγειεκτασία	-	2
Ανωμαλίες τριχοειδών στην κοίτη του όνυχος	-	2
Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση και/ή διάμεση πνευμονική νόσος <i>(μέγιστος βαθμός =2)</i>	Πνευμον. αρτηρ. Υπερτ. Πνευμονική ίνωση	2 2
Φαινόμενο Raynaud	-	3
Αυτοαντισώματα (ACA, αντι-Τοπο-I, αντι-RNA – πολυμεράση III) <i>(μέγιστος βαθμός = 3)</i>	ACA Anti-Τοπο-I Anti-PNA-πολυμεράση III	3

Βαθμός ≥ 9 → οριστικό ΣΣΚ