



Αντισώματα και Μυοσίτιδα: Νέα εποχή;

Νικόλαος Μαρκέτος MD, MSc, PhD

Ρευματολόγος

Εντεταλμένος διδάσκων Ιατρικής Σχολής ΕΚΠΑ

Καλαμάτα, 30-5-2024

Σύγκριση συμφερόντων

- Καμία για τη συγκεκριμένη ομιλία

Περίγραμμα παρουσίασης

1. Αντίσωμα σχετιζόμενο με μυοσίτιδα
2. Αντίσωμα ειδικό για μυοσίτιδα

Περίγραμμα παρουσίασης

1. Αντίσωμα σχετιζόμενο με μυοσίτιδα
2. Αντίσωμα ειδικό για μυοσίτιδα

1^ο Περιστατικό

- Γυναίκα 62 ετών
- Από 3 μήνου φαινόμενο Raynaud, αρθραλγίες μικρών αρθρώσεων χεριών και γονάτων
- Ανασκόπηση συστημάτων: τριχόπτωση, φωτοευαισθησία, άφθες στόματος, ξηροστομία
- Κλινική εξέταση: συμμετρική αρθρίτιδα μετακαρποφαλαγγικών και μεσοφαλαγγικών αρθρώσεων
- Ατομικό ιστορικό: αλλεργικό άσθμα

- Διάχυτη υπεργαμμασφαιριναιμία, ANA -, RF- Anti-CCP- ENA-, APLs-

• **Αντί-Ku+**

2^ο Περιστατικό

Γυναίκα 30 ετών

Από 15 ετίας χειμετώδεις βλάβες ρινός και δακτύλων

Υπό υδροξυχλωροκίνη και πεντοξυφυλλίνη (Διάγνωση δερματικού λύκου)

Ανασκόπηση συστημάτων: συχνά αίσθημα παλμών και επεισόδια ταχυαρρυθμιών,
δύσπνοια στην κόπωση

2^ο Περιστατικό (συνέχεια)

Λευκοπενία, ANA+ 1/160 πυρηνισκικός τύπος, διάχυτη υπεργαμμασφαιριναιμία

CT θώρακος: γραμμοειδή ινώδη στοιχεία στις πνευμονικές κορυφές

Σπιρομέτρηση πνευμόνων στατικοί/ δυναμικοί όγκοι κφ

Triplex καρδιάς φυσιολογική συστολική λειτουργία χωρίς πνευμονική υπέρταση

MRI καρδιάς: ευρήματα πρόσφατης μυοκαρδιακής φλεγμονής, αρχόμενη διάχυτη μικροίωση

Αντί-PM/ScI100+

3^ο ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

➤ ♀ γενν. 1964, ερυθροδερμική ψωρίαση από έτους, κόπωση, αιμωδίες, πελματιαία απονευρωσίτιδα

➤ Ξηρός βήχας, δύσπνοια τύπου ΧΑΠ (μη καπνίστρια)

➤ Κληρονομικό αναμνηστικό: μητέρα με λέμφωμα

❖ Ανασκόπηση συστημάτων: Αρθραλγίες ΠΧΚ & ώμων άμφω

❖ Εργαστηριακά: ↓ WBC, C3, C4

❖ Απεικονιστικά: CT θώρακος = ΒΟΟΡ, σπιρομέτρηση με περιοριστικό πρότυπο

Anti-Pm/ScI 75 ++



Μετά λήψη HCQ

Θεραπεία - Παρακολούθηση

❖ MTX 15mg/w, MPZ 24mg/d

❖ Βελτίωση αρθρίτιδας, βήχα, εξανθήματος

❖ **Σε 6μηνο:** Μετά πλήρη διακοπή κορτιζόνης, επανεμφάνιση κόπωσης, αιμωδίες κάτω άκρων

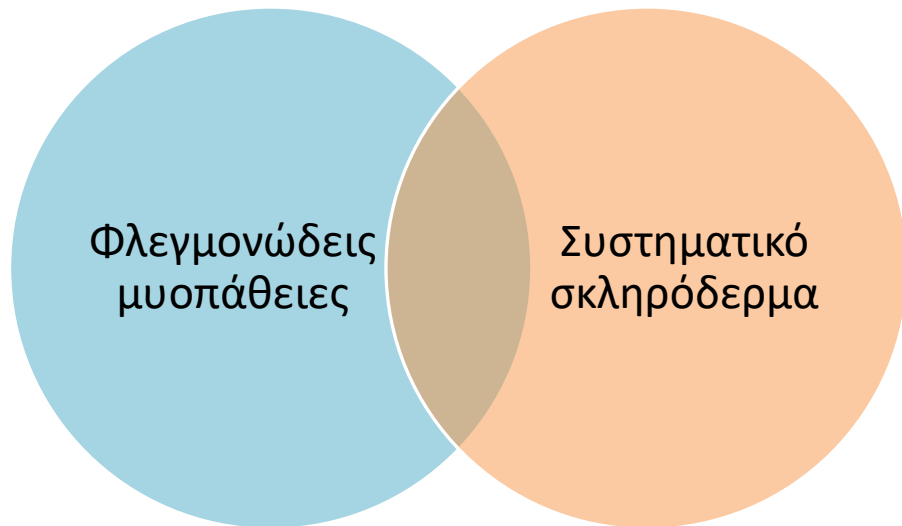
❖ **Σε 1,5 έτος:** Πτώση Hct, WBC, τριχόπτωση – αλλαγή σε Leflunomide // διστακτική για MMF

Συνέχιση παρακολούθησης

- ❖ 5/2022: US ΑΚΚ=σπλήνας με αυξημένες διαστάσεις και ανομοιογένεια = **NHL σπληνός**, διήθηση & μυελού. Γενικά ασυμπτωματική από ρευματολογικό νόσημα υπό Leflunomide.
- ✓4/2023: Ανοσοθεραπείες x 8, καλό αποτέλεσμα
- ✓**Αλλά...**
- ✓Εργαστηριακά: ↓↓↓ WBC – STOP Leflunomide
- ✓CT ΑΚΚ= υπόπυκνη περιοχή κάτω πόλου ΔΕ νεφρού = Α΄παθές Ca νεφρού
- ✓5/2023: Μερική νεφρεκτομή
- ✓11/2023: Σταδιακά επανέναρξη αιμωδιών άνω άκρων, δυσκαμψίας χειρών
- ✓12/2023: MMF με καλό αποτέλεσμα

Σκληρομυοσίτιδα- Ορισμός

«διακριτή κλινική οντότητα χαρακτηριζόμενη από την παρουσία σκληροδερματικών εκδηλώσεων σε συνδυασμό με μυϊκή προσβολή»



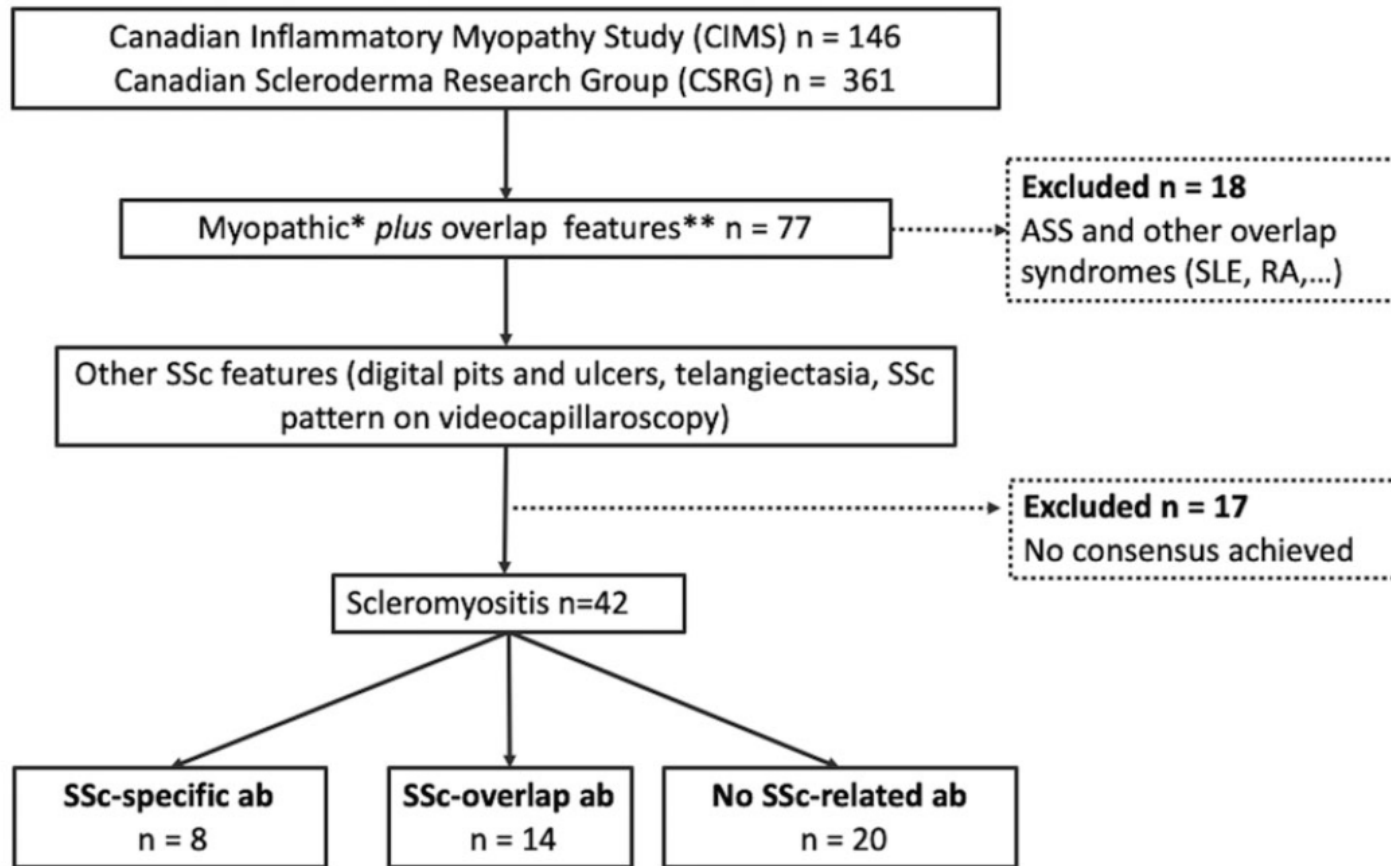
- Καλύτερη πρόγνωση απ'ότι Σκληρόδερμα συνοδευόμενο από Μυοσίτιδα
- Διαφοροποίηση συμπτωμάτων στην πορεία της νόσου
- Υποομάδα SSc

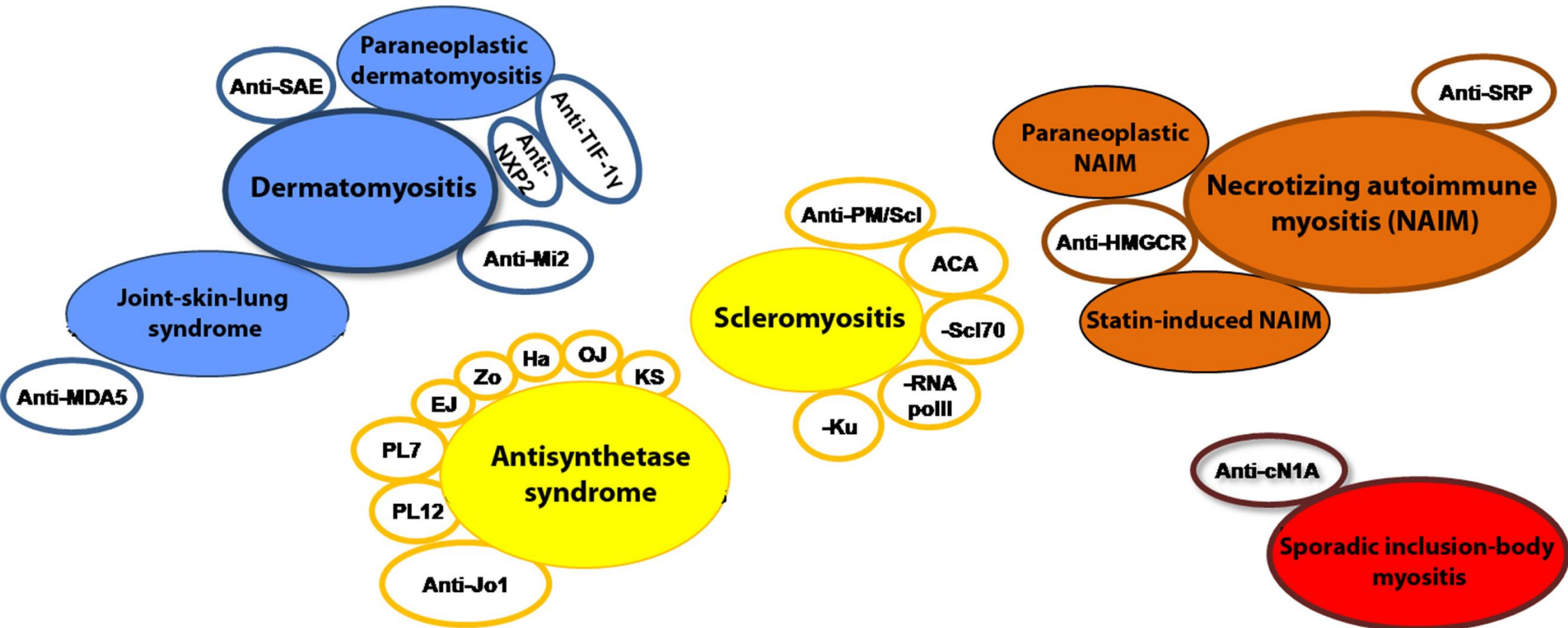
Σκληρομυοσίτιδα – Κλινικά σημεία

- ❖ Φαινόμενο Raynaud's
- ❖ Σκληροδερμικές αλλοιώσεις προσώπου – χειρών
- ❖ Αρθραλγία / αρθρίτιδα
- ❖ Μυαλγία/ μυοσίτιδα
- ❖ Διάμεση πνευμονοπάθεια
- ❖ Ασβεστώσεις
- ❖ Εγγύς μυική αδυναμία (86%)
- ❖ Άπω μυική αδυναμία (49%)
- ❖ Πτώση κεφαλής – κάμψη ΣΣ (50%)
- ❖ Αδυναμία διαφραγμάτος (17%)

Αλληλοεπικαλυπτόμενα νοσήματα συνδετικού ιστού	Αντιγονικός στόχος
Σχετιζόμενα με ειδικά αυτοαντισώματα	
Μικτή νόσος συνδετικού ιστού	U1RNP
Σύνδρομο αντισυνθετασών	t-RNA συνθετάσες
Σκληρομυοσίτιδα	Αντισώματα σχετιζόμενα με μυοσίτιδα
Μη σχετιζόμενα με ειδικά αυτοαντισώματα	
Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος/Ρευματοειδής αρθρίτιδα (Rhusus)	
Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος/σ. Sjogren	
Συστηματική σκλήρυνση/σ.Sjogren	
Συστηματική σκλήρυνση/ Ρευματοειδής αρθρίτιδα	
Ρευματοειδής αρθρίτιδα/σύνδρομο Sjogren	

Σκληρομυοσίτιδα





Extramuscular involvement

Muscular involvement

Αυτοαντισώματα σχετιζόμενα με μυοσίτιδα (Myositis associated autoantibodies, MAAs)

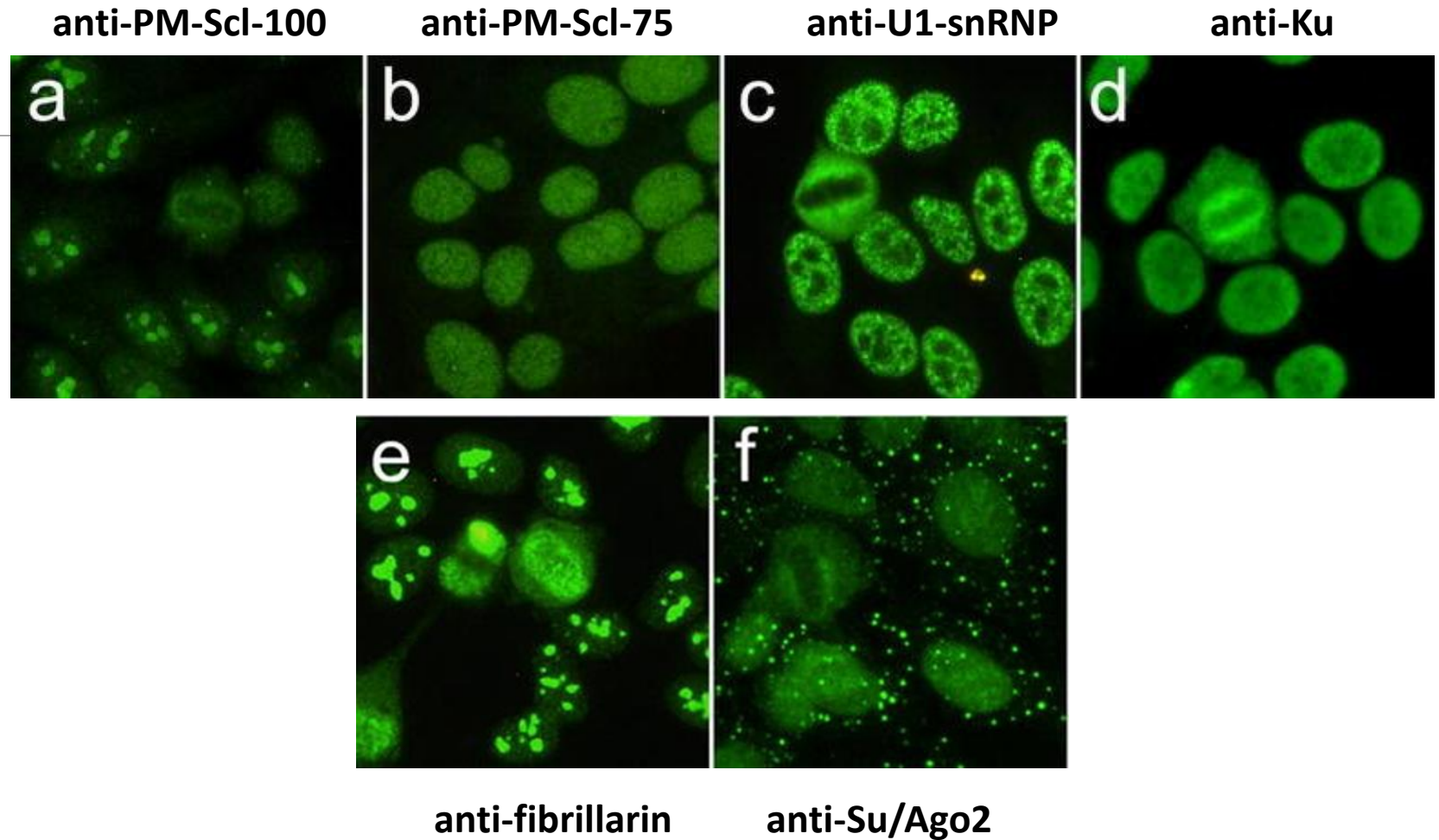
Αυτοαντίσωμα	Αντιγονικός στόχος /Λειτουργία	Κλινικές συσχετίσεις
Anti-PM/ScI	Πυρηνισκικό σύμπλοκο 11-16 πρωτεϊνών, (20 kd -110 kd)/Εξωριβονουκλεάση	Σύνδρομο μυοσίτιδας/σκληροδέρματος (αρθραλγίες, Raynaud's, μυοσίτις, διάμεση πνευμονοπάθεια)
Anti-U1-snRNP	Μικρά ριβονουκλεοπρωτεϊνικά σύμπλοκα	Σύνδρομο μυοσίτιδος/ΣΕΛ
Anti-Ku	Ελικάση DNA	Σύνδρομο μυοσίτιδας/σκληροδέρματος
Anti-fibrillarin (anti-U3-RNP)	Διάσπαση προ-rRNA	Σύνδρομο μυοσίτιδας/σκληροδέρματος
Anti-Ro52	E3 ligase-ουβικιτινίωση πρωτεϊνών	Συχνή συνυπαρξη με Jo-1-βαρύτερη πνευμονική προσβολή
Anti-cytosolic 5-nucleotidase 1A (NT5C1A)	Αποφωσφορυλίωση των νουκλεοσιδίων- Ρύθμιση επιπέδων νουκλεοσιδίων	Συσχέτιση με βαρύτερη προσβολή στη νεανική μυοσίτιδα
Anti-RuvBL1/2	Τροποποίηση της μεταγραφικής δραστηριότητας και της οργάνωσης των πρωτεϊνών	Δερματική προσβολή σκληροδέρματος ταχέως εξελισσόμενη, μυϊκή προσβολή, διάμεση πνευμονική προσβολή
Anti-PUF-60	Μάτισμα RNA	Σύνδρομο μυοσίτιδας/ρευματοειδούς αρθρίτιδας Σύνδρομο μυοσίτιδας/συνδρόμου Sjogren

Αυτοαντισώματα σχετιζόμενα με μυοσίτιδα (Myositis associated autoantibodies, MAAs)

Αυτοαντίσωμα	Αντιγονικός στόχος /Λειτουργία	Κλινικές συσχετίσεις
Anti-PM/ScI	Πυρηνισκικό σύμπλοκο 11-16 πρωτεϊνών, (20 kd -110 kd)/Εξωριβονουκλεάση	Σύνδρομο μυοσίτιδας/σκληροδέρματος (αρθραλγίες, Raynaud's, μυοσίτις, διάμεση πνευμονοπάθεια)
Anti-U1-snRNP	Μικρά ριβονουκλεοπρωτεϊνικά σύμπλοκα	Σύνδρομο μυοσίτιδος/ΣΕΛ
Anti-Ku	Ελικάση DNA	Σύνδρομο μυοσίτιδας/σκληροδέρματος
Anti-fibrillarin (anti-U3-RNP)	Διάσπαση προ-rRNA	Σύνδρομο μυοσίτιδας/σκληροδέρματος
Anti-Ro52	E3 ligase-ουβικιτινίωση πρωτεϊνών	Συχνή συνυπαρξη με Jo-1-βαρύτερη πνευμονική προσβολή
Anti-cytosolic 5-nucleotidase 1A (NT5C1A)	Αποφωσφορυλίωση των νουκλεοσιδίων- Ρύθμιση επιπέδων νουκλεοσιδίων	Συσχέτιση με βαρύτερη προσβολή στη νεανική μυοσίτιδα
Anti-RuvBL1/2	Τροποποίηση της μεταγραφικής δραστηριότητας και της οργάνωσης των πρωτεϊνών	Δερματική προσβολή σκληροδέρματος ταχέως εξελισσόμενη, μυϊκή προσβολή, διάμεση πνευμονική προσβολή
Anti-PUF-60	Μάτισμα RNA	Σύνδρομο μυοσίτιδας/ρευματοειδούς αρθρίτιδας Σύνδρομο μυοσίτιδας/συνδρόμου Sjogren

Αυτοαντισώματα σχετιζόμενα με μυοσίτιδα - Ανοσοφθορισμός ANA

Autoantibody	ANA IIF pattern
Ku	Nuclear speckled
PM/Scl	Nucleolar homogeneous and nuclear speckled
U3-RNP	Clumpy nucleolar
RuvBL1/2	Nuclear speckled
Ro52/TRIM21	Nuclear fine speckled or negative
Anti-U1nsRNP	Nuclear large/coarse speckled
NT5C1A	Cytoplasmic
PUF-60	Not reported



Clin Mol Allergy. 2018 Mar 7;16:5.

Curr Opin Rheumatol. 2018 Nov;30(6):637-643.

Αντί-PM/ScI (75 & 100)

- Αυξημένη συχνότητα μυϊκής προσβολής, διάμεσης πνευμονοπάθειας, δερματικών ασβετώσεων και δερματικών εκδηλώσεων δερματομυοσίτιδας σε ασθενείς με μεμονωμένο anti-Pm/ScI αντίσωμα
- Διάμεση πνευμονοπάθεια: καλή πρόγνωση
- Μη συσχέτιση με κακοήθεια ή νεφρική κρίση

Αντί-Κυ

38% με 55% ασθενών με σκληρομυοσίτιδα

2 υπότυποι:

- αυξημένη CK + διάμεση πνευμονοπάθεια
- anti-dsDNA + σπειραματονεφρίτιδα

Αυξημένη συχνότητα Raynaud και αρθρίτιδας

Συσχέτιση με νεκρωτικό πρότυπο σε βιοψία μυός

Semin Arthritis Rheum. 2021 Aug;51(4):728-734.

Ann Rheum Dis. 2022 Mar;81(3):e48.

Front Immunol. 2023 Jan 26;13:974078
Rheumatology (Oxford). 2023 Jan 27:kead049.

Αντί-RuvBL1/2

Σπάνια αντισώματα σχετιζόμενα με συστηματικό σκληρόδερμα (1%-2%)

51 περιστατικά έχουν περιγραφεί μέχρι σήμερα

60% εικόνα σκληρομυοσίτιδας

Συσχέτιση με μεγαλύτερη ηλικία διάγνωσης, άρρεν φύλο, διάχυτη δερματική νόσο

Anti-SMN (survival of motor neuron complex)

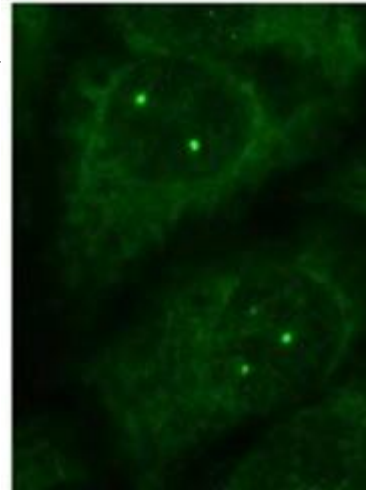
100% εγγύ μυοπάθεια, αυξημένα επίπεδα CK, ΗΜΓ διαταραχές

60% αρθρίτιδα και ασβεστώσεις

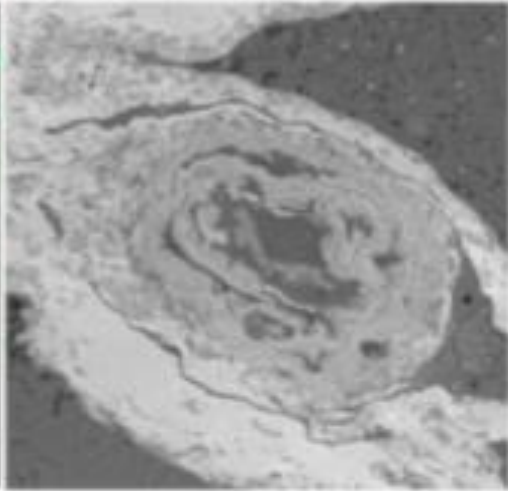
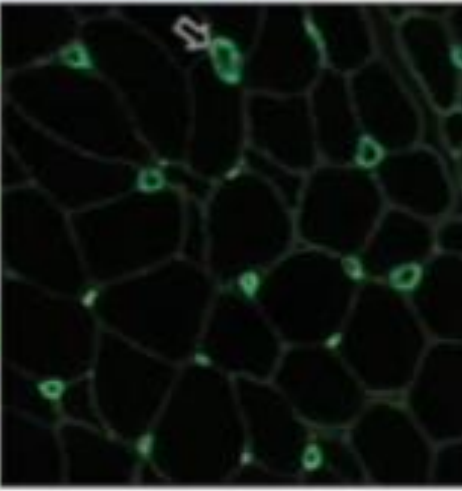
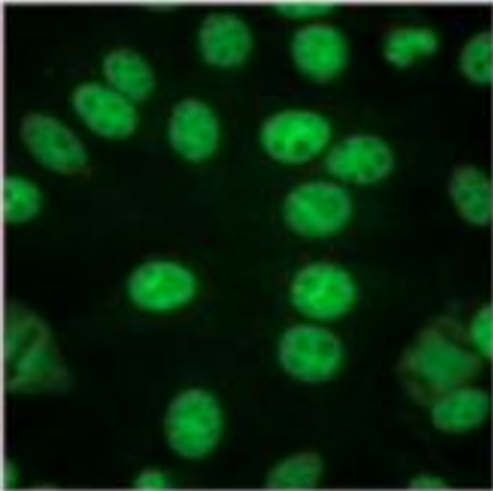
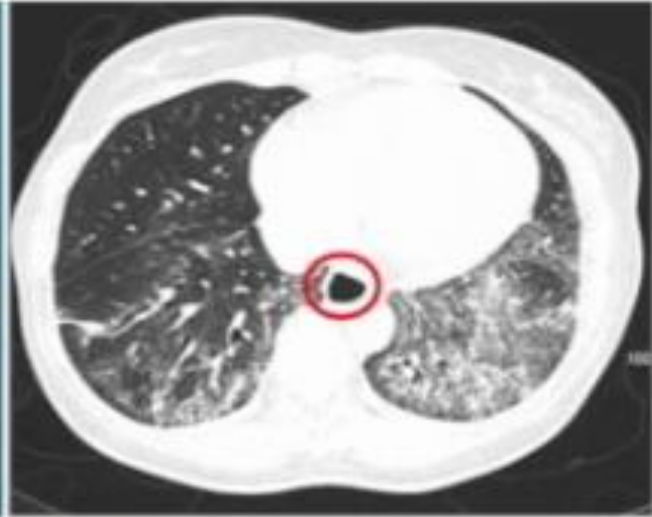
80% εικόνα περιορισμένου σκληροδέρματος

Συσχέτιση με μεγαλύτερη ηλικία διάγνωσης, άρρεν φύλο, διάχυτη δερματική νόσο

Χαρακτηριστικό pattern ANA στον ανοσοφθορισμό (πυρηνικά κοκκία, nuclear dots, AC6/7)



Red flags for SM



Courtesy Dr Geneviève Gyger

Περίγραμμα παρουσίασης

1. Αντίσωμα σχετιζόμενο με μυοσίτιδα
2. **Αντίσωμα ειδικό για μυοσίτιδα**

4^ο περιστατικό

4.10.2022: Ασθενής ♂ 70 ετών προσέχεται λόγω επίμονου εξανθήματος σε όλο το σώμα με έντονο κνησμό από 6μήνου τουλάχιστον

Τοπικά σκευάσματα: μέτριο αποτέλεσμα

Συνοδά τριχόπτωση, χωρίς άλλα ενοχλήματα

❖ Ιστορικό:

ΣΔ υπό linagliptin, κατάθλιψη υπό sertraline

❖ Ανασκόπηση συστημάτων:

➤ Εξάνθημα, μυική ισχύς 5/5, συστ. φύσημα μιτροειδούς



Βιοψία δέρματος

Interface δερματίτιδα με κενοδοπιώδη εκφύλιση βασικής στιβάδας

Ήπια-μέτρια φλεγμονώδης διήθηση χορίου με περιαγγειακή κατανομή

Ανοσοφθορισμός αρνητικός

- ❖ Cell-poor interface δερματίτιδα
- ❖ DM, SLE κ.α. αυτοάνοσα νοσήματα

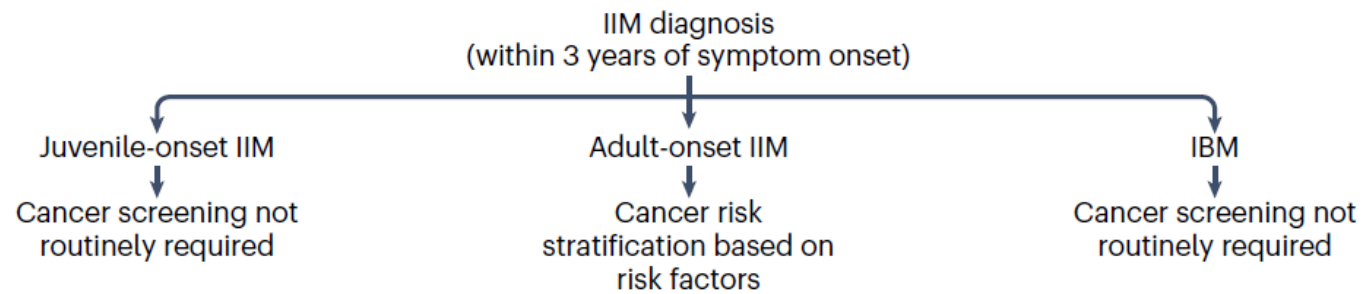
Εργαστηριακά

Results	
IgA	445 mg/dl (<350)
B ₂ μικροσφαιρίνη	6,14 mg/l (<2,4)
RF	27,9 IU/ml (<14)
ΤΚΕ	
ANA	1/1280
Anti-ENA	-
Καρκινικοί δείκτες	-

Panel μυσίτιδας

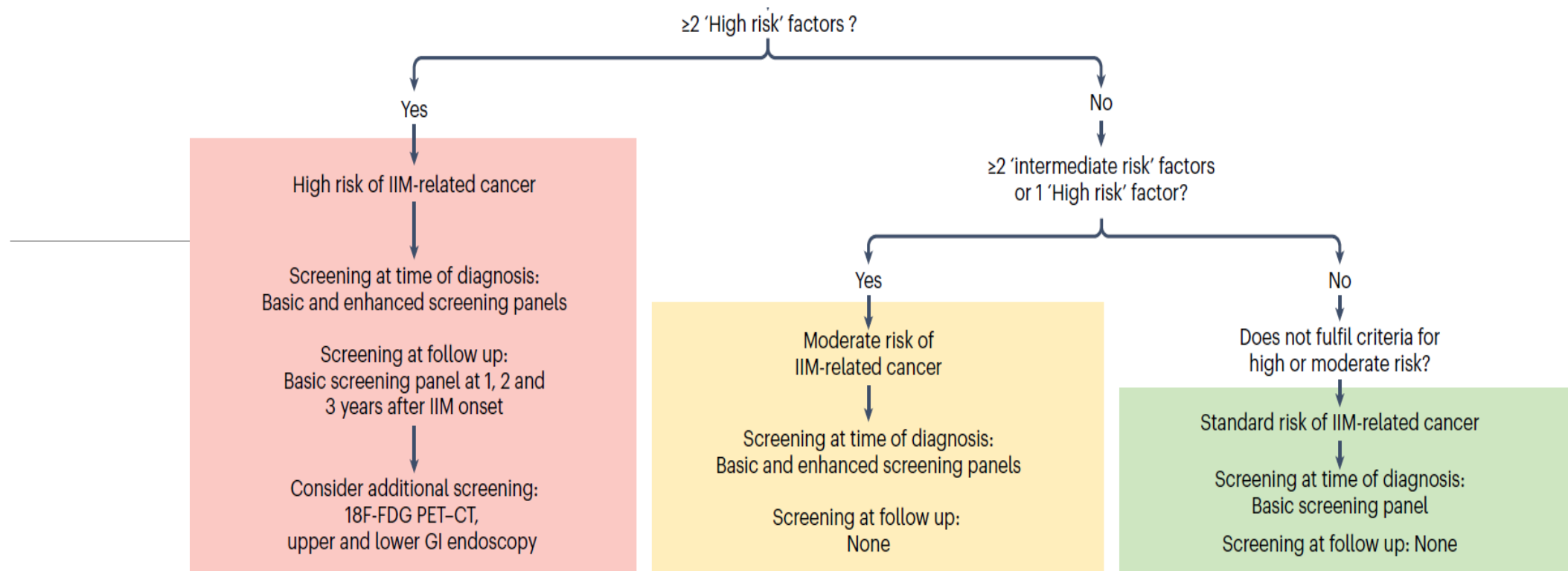
TIF-1γ ++++

International Guideline for Idiopathic Inflammatory Myopathy-Associated Cancer Screening: an International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) initiative



	'High risk' factors	'Intermediate risk' factors	'Low risk' factors
IIM subtype	<input type="checkbox"/> Dermatomyositis	<input type="checkbox"/> CADM <input type="checkbox"/> Polymyositis <input type="checkbox"/> IMNM	<input type="checkbox"/> ASSD <input type="checkbox"/> CTD-associated IIM
MSA and MAA	<input type="checkbox"/> Anti-TIF1-γ antibodies <input type="checkbox"/> Anti-NXP2 antibodies	<input type="checkbox"/> Anti-SAE1 antibodies <input type="checkbox"/> Anti-HMGCR antibodies <input type="checkbox"/> Anti-Mi2 antibodies <input type="checkbox"/> Anti-MDA5 antibodies	<input type="checkbox"/> Anti-SRP antibodies <input type="checkbox"/> Anti-Jo1 antibodies <input type="checkbox"/> Non-Jo1 ASSD antibodies <input type="checkbox"/> MAA ^a
Clinical features	<input type="checkbox"/> Age >40 years at IIM onset <input type="checkbox"/> Persistent high disease activity despite therapy <input type="checkbox"/> Dysphagia (moderate to severe) <input type="checkbox"/> Cutaneous necrosis	<input type="checkbox"/> Male sex	<input type="checkbox"/> Raynaud phenomenon <input type="checkbox"/> Inflammatory arthropathy <input type="checkbox"/> Interstitial lung disease
Total			

All patients with IIM, irrespective of cancer risk, should continue to participate in country- or region-specific age- and sex-appropriate cancer screening programmes



Basic screening panel

- Comprehensive history
- Comprehensive physical examination
- Complete blood count
- Serum liver function tests
- Serum ESR and/or plasma viscosity
- Serum CRP
- Serum protein electrophoresis
- Urinalysis
- Plain chest X-ray radiograph

Enhanced screening panel:

- CT scan of the neck, thorax, abdomen and pelvis
- Cervical screening^b
- Mammography^b
- Prostate-specific antigen^b
- CA-125
- Pelvic or transvaginal ultrasonography for ovarian cancer
- Faecal occult blood^b

Screening for nasopharyngeal carcinoma:

- Consider nasoendoscopy at the time of diagnosis of adult-onset IIM in geographical regions where the risk of nasopharyngeal carcinoma is increased

Περαιτέρω διερεύνηση

PET SCAN: Αυξημένη πρόσληψη ρινοφάρυγγα & συνοδά διογκωμένοι παραφαρυγγικοί & τραχηλικοί λεμφαδένες

Βιοψία λεμφαδένα με FNA: β' γενής εντόπιση Ca ρινοφάρυγγα χαμηλής διαφοροποίησης

Και ο ασθενής μας?



20-12-2022 ΥΠΟ MTX, MPZ



ΜΕΤΑ 4 ΧΜΘ, 1 ΑΚΘ

Έχει διακόψει MTX, MPZ



ΜΕΤΑ 35 ΑΚΘ, 4 ΧΜΘ



- Απώλεια 25 kg, ΣΒ <50 Kg
- Εντυπούμενο οίδημα κάτω άκρων
- Μυϊκή ισχύς κάτω άκρων 3/5
- Σκέψη για MPZ, MTX

ΣΥΝΟΨΗ 4^{ου} ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Δερματικό εξάνθημα μή-χαρακτηριστικό για διάγνωση

Καθυστέρηση διάγνωσης ~ 1 έτος

Ανάδειξη αυτοαντισώματος TIF-1γ= περαιτέρω διερεύνηση για κακοήθεια

Θεραπεία κακοήθειας: βελτίωση εξανθήματος???

5^ο Περιστατικό

- Άνδρας 34 ετών
- προσέρχεται λόγω έντονου εξανθήματος από 6μήνου τουλάχιστον σε όλο το σώμα, καυστικό και κνησμώνδες
- Κακουχία
- Μυικά άλγη διάχυτα
- Απώλεια μυικής μάζας, απώλεια 10kg σε 1 μήνα
- Μειωμένη όρεξη

Ανασκόπηση συστημάτων

- ❖ Διάχυτο εξέριθρο, καυστικό, κνησμώδες εξάνθημα σε όλο το σώμα
- ❖ Μυικά άλγη διάχυτα σε μεγάλες μυικές ομάδες: δικεφάλους, τρικεφάλους, τετρακεφάλους
- ❖ Μυική ισχύς 4/5 σε άνω & κάτω άκρα
- ❖ Gottron, V-sign, Shawl sign
- ❖ Δυσκαταποσία από 14ημέρου

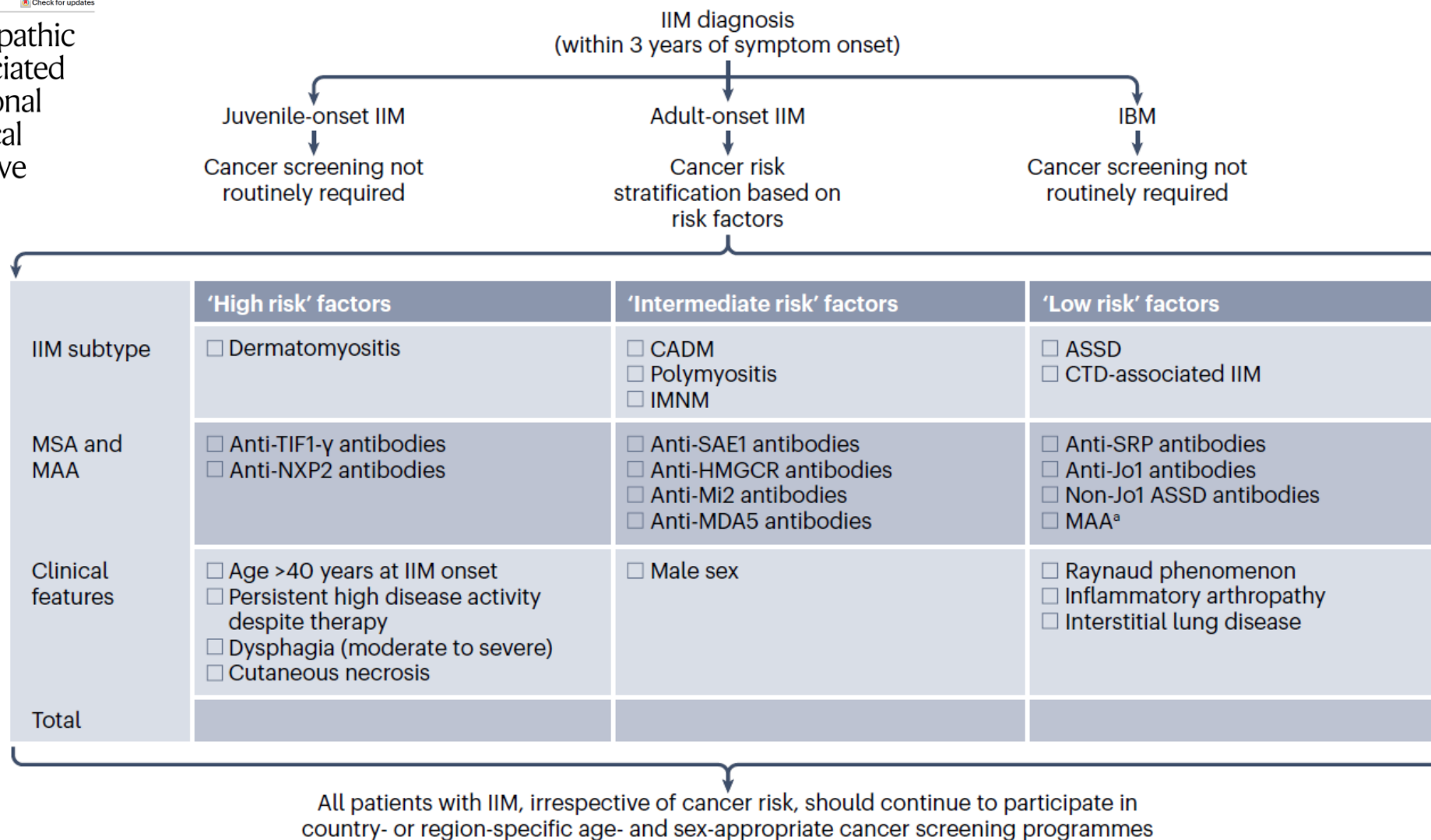
- ❖ **Εργαστηριακά:** Από 5μήνου 3ψήφια SGOT, SGPT, γGT // LDH, CPK, αλδολάση αυξημένα
- ❖ ANA = 1/160

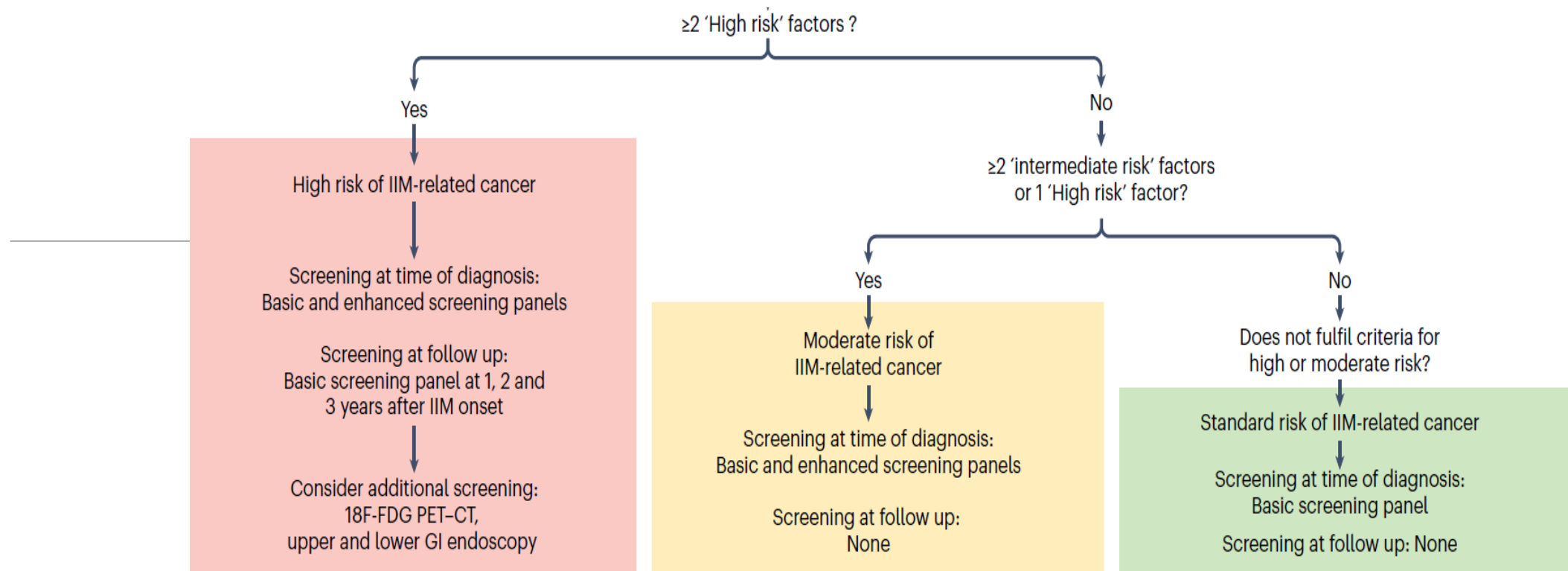


Myo screen

TIF -1γ = +++

International Guideline for Idiopathic Inflammatory Myopathy-Associated Cancer Screening: an International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) initiative





Basic screening panel

- Comprehensive history
- Comprehensive physical examination
- Complete blood count
- Serum liver function tests
- Serum ESR and/or plasma viscosity
- Serum CRP
- Serum protein electrophoresis
- Urinalysis
- Plain chest X-ray radiograph

Enhanced screening panel:

- CT scan of the neck, thorax, abdomen and pelvis
- Cervical screening^b
- Mammography^b
- Prostate-specific antigen^b
- CA-125
- Pelvic or transvaginal ultrasonography for ovarian cancer
- Faecal occult blood^b

Screening for nasopharyngeal carcinoma:

- Consider nasoendoscopy at the time of diagnosis of adult-onset IIM in geographical regions where the risk of nasopharyngeal carcinoma is increased

IIM subgroup or autoantibody group	Person-years	No. observed	No. expected	SPR (95% CI)	<i>P</i> †	No. of patients
All cancers	6,576	94	44.7	2.10 (1.70–2.57)	<0.001	1,125
IIM subgroup						
DM	4,084	66	26.3	2.51 (1.94–3.20)	<0.001	701
PM	2,492	28	18.4	1.52 (1.01–2.19)	0.045	424
IMNM	1,432	22	11.3	1.94 (1.22–2.94)	0.006	244
Autoantibody group						
TIF1γ >6 units	1,504	36	10.3	3.48 (2.44–4.82)	<0.001	262
TIF1γ >32 units	950	25	6.4	3.88 (2.51–5.73)	<0.001	167
TIF1γ ≤6 units	2,532	30	15.7	1.91 (1.29–2.73)	0.002	431
TIF1γ ≤32	3,086	41	19.6	2.09 (1.50–2.84)	<0.001	526
EJ, Jo-11, PL-7, PL-12, OJ	1,379	10	8.8	1.14 (0.55–2.10)	0.760	233
Mi-2	407	8	3.2	2.52 (1.09–4.96)	0.032	71
NXP-2	423	5	3	1.65 (0.54–3.85)	0.380	72
SAE	109	4	1	4.04 (1.10–10.34)	0.037	19
MDA-5	388	3	2.2	1.37 (0.28–4.01)	0.750	66
Mi-22, NXP-2, SAE	938	17	7.1	2.40 (1.40–3.84)	0.002	162
HMGCR	878	13	8.4	1.54 (0.82–2.63)	0.176	150
SRP	425	6	2.3	2.64 (0.97–5.75)	0.057	73
PM/Scl	246	0	1.2	0.00 (0.00–3.11)	0.610	41
Ku	143	3	0.9	3.17 (0.65–9.26)	0.141	25

Cancer site	No. observed	No. expected	SPR (95% CI)	<i>P</i> †
All	94	44.7	2.10 (1.70–2.57)	<0.001
Anti-TIF1γ >32 units (950 person-years; n = 167 patients)				
All sites	25	6.4	3.88 (2.51–5.73)	<0.001
Breast	7	2	3.45 (1.39–7.11)	0.01
Lung	2	0.6	3.56 (0.43–12.86)	0.22
Colorectal	0	0.4	0.00 (0.00–8.99)	0.99
Melanoma	3	0.5	5.98 (1.23–17.48)	0.029
Ovarian	3	0.1	20.88 (4.31–61.03)	<0.001
Cervical/uterine	2	0.4	4.60 (0.56–16.62)	0.142
Prostate	0	0.3	0.00 (0.00–12.56)	0.99
Kidney/renal pelvis	0	0.1	0.00 (0.00–24.71)	0.99
Lymphoma	2	0.2	8.70 (1.05–31.44)	0.045
Thyroid	1	0.2	4.12 (0.10–22.97)	0.43
Oral cavity/pharynx	2	0.1	18.47 (2.24–66.71)	0.011
Leukemia or myeloma	0	0.2	0.00 (0.00–21.00)	0.99

Περαιτέρω διερεύνηση

- PET CT scan: Αυξημένη καθήλωση στοματοφάρυγγα ΔΕ, αντιδραστικής – φλεγμονώδους αιτιολογίας, χωρίς στοιχεία υπερμεταβολισμού.
- ECHO, CT θώρακος, US χωρίς ευρήματα
- Βιοψία δέρματος: interface δερματίτιδα – DM, SLE, MCTD
- Γαστροσκόπηση: ήπια οισοφαγίτιδα
- Κολονοσκόπηση: φυσιολογική

Θεραπευτικές επιλογές

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

Παρακολούθηση - Θεραπεία

- MPZ 16mg S:2x1, με tapering
- Methotrexate s.c. 20mg/w, concomitant medication

- Σε 3μηνο: - αποκατάσταση μυικής ισχύος
 - - βελτίωση εξανθήματος, πέραν ηλιοτροπίου
 - - έντονη ακμή από κορτιζόνη σε ράχη

- Σε 6μηνο – διακοπή κορτιζόνης: σταδιακά επαναφορά κνησμού, εξέρυθρου εξανθήματος σε πρόσωπο & Gottron's = **Mycophenolate mofetil**

Υπό Mycophenolate mofetil



6^ο Περιστατικό

- Γυναίκα 53 ετών προσέρχεται με
 - εξάνθημα προσώπου και άκρων χειρών από έτους
 - επώδυνα ούλα

6° Περιστατικό



Κλινικές εκδηλώσεις

Ανασκόπηση συστημάτων:

- αίσθημα παλμών/ κόπωση/ απώλεια 13kg το τελευταίο έτος
- σύνδρομο ξηρότητας, άφθες
- δυσφαγία

Κλινική εξέταση: εξανθήματα δέρματος, τρίζοντες βάσεων

Ατομικό Αναμνηστικό: επιληψία

Φάρμακα: λεβετιρακετάμη 500 mg

Κάπνισμα/Αλκοόλ - // Οικογενειακό Ιστορικό -

6^ο Περιστατικό

□ Εργαστηριακός έλεγχος

WBC 5700 (NEUT 77%, **LYM 12%**), **Hb 11gr/dl**,

SGOT 35, SGPT 29, CPK 46, LDH 235 (IU/L) - κφ

TKE 48mm

Υπεργαμμασφαιριναιμία 19,3%

Βασικός ανοσολογικός έλεγχος (αρνητικός)

MDA-5 ++++

Ποια είναι η διαγνωστική προσέγγιση;

Ακτινογραφίες

Περαιτέρω διερεύνηση αναιμίας (ενδοσκοπήσεις, ΟΜΒ)

Τριχοειδοσκόπηση

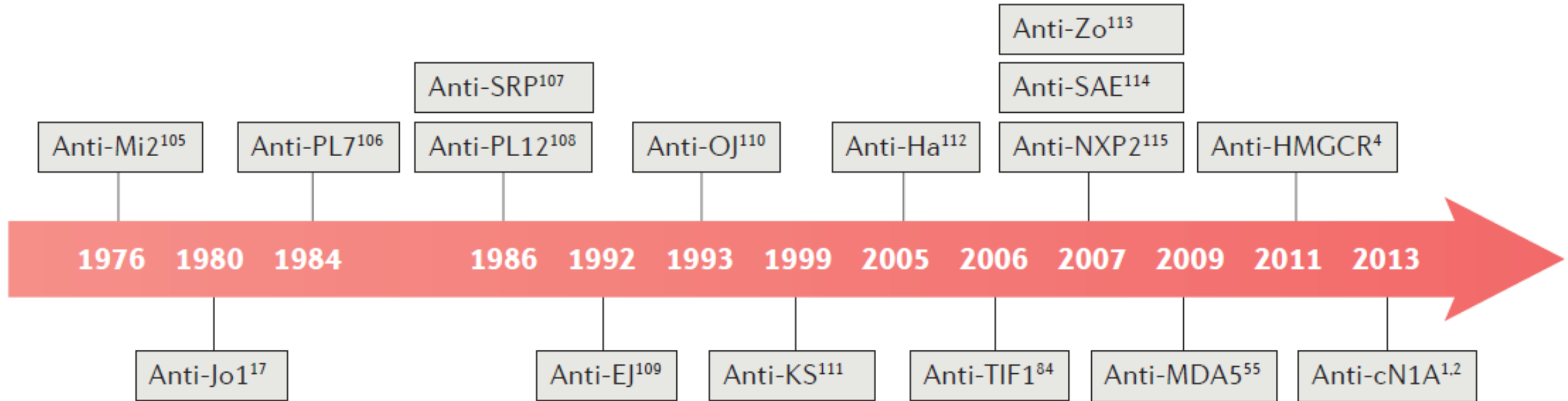
CT θώρακος

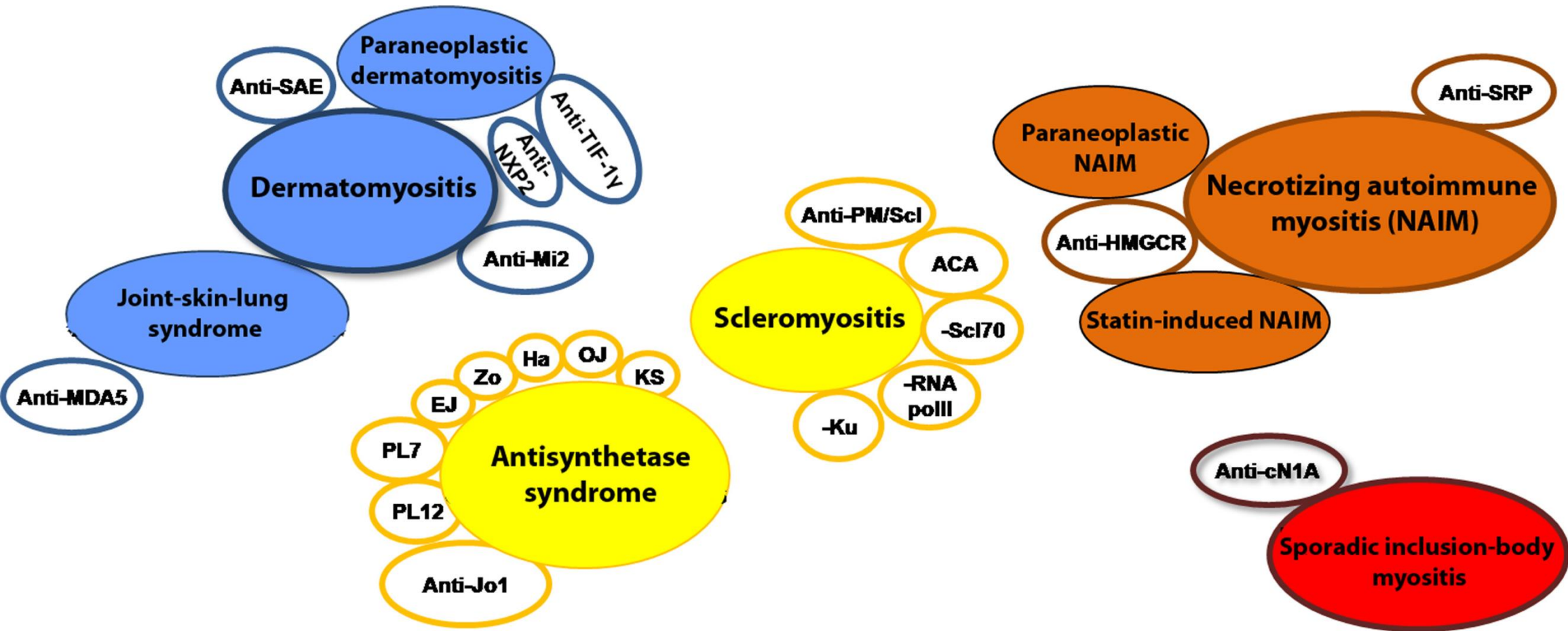
Βιοψία χείλους

Μυογράφημα

Ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις μυοπάθειες

Αυτοαντισώματα





Extramuscular involvement

Muscular involvement

Anti-MDA-5+

➤ ***Clinically amyopathic dermatomyositis (CADM)***

- Χαμηλότερα επίπεδα κρεατινικής κινάσης (CK)
- Πολύ αυξημένη συχνότητα ILD (90–95 %)
- Ταχέως εξελισσόμενη ILD (50–80 %) → αναπνευστική ανεπάρκεια
- Κακή πρόγνωση → αυξημένη θνητότητα και νοσηρότητα λόγω:
- Αγγειοπάθεια
- Μαλακοί ερυθηματώδεις πομφοί
- Δερματικά έλκη: περιονύχια και ύπερθεν των αρθρώσεων στις εκτατικές επιφάνειες

HRCT:

- πάχυνση μεσολοβιδίων διαφραγματίων
- νεφροειδή πυκνωτικά διηθήματα άμφω
- δικτυοζώδης απεικόνιση στοιχείων διαμέσου ιστού

Σπιρομέτρηση-διάχυση: **DLCO 54%**



Ποια είναι η θεραπευτική προσέγγιση;

	Systemic Sclerosis	Myositis	MCTD	Rheumatoid Arthritis	Sjögren's
Preferred First-line ILD therapy	Mycophenolate [†] Tocilizumab Rituximab	Mycophenolate [†] Azathioprine Rituximab CNI	Mycophenolate [†] Azathioprine Rituximab	Mycophenolate [†] Azathioprine Rituximab	Mycophenolate [†] Azathioprine Rituximab
Additional options	Cyclophosphamide Nintedanib Azathioprine	JAKi Cyclophosphamide	Tocilizumab Cyclophosphamide	Cyclophosphamide	Cyclophosphamide
+ Glucocorticoids	Strong recommendation against GCs	Short-term GCs*	Short-term GCs*	Short-term GCs*	Short-term GCs*

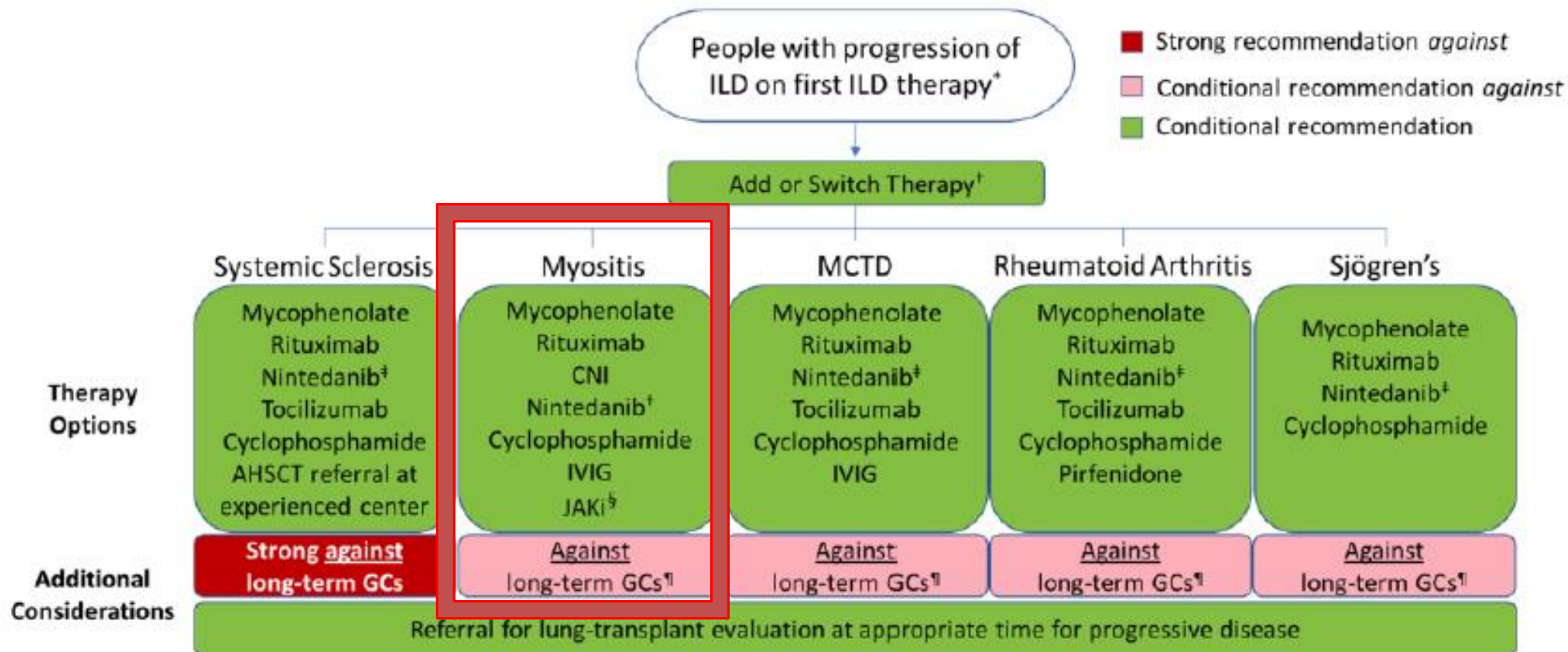
AMERICAN COLLEGE
of RHEUMATOLOGY
Empowering Rheumatology Professionals

Empowering rheumatology professionals to excel in their specialty

2200 Lake Boulevard NE, Atlanta, GA 30319
Phone: (404) 633-3777 • Fax (404) 633-1870 • www.rheumatology.org

2023 American College of Rheumatology (ACR) Guideline for the Treatment of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Disease

Guideline Summary



Συμπεράσματα

- Οι μυοσίτιδες είναι ετερογενή νοσήματα με διαφορές σε θεραπεία και πρόγνωση
- Η σκληρομυοσίτιδα: ασυνήθιστη εικόνα, χωρίς σκληροδερμία, μόνο ANA
- Οι μυοσίτιδες σχετιζόμενες με ειδικό αντίσωμα χρειάζονται προσοχή:
 - ❖ **TIF-1γ**: Παρακολούθηση για καρκίνο
 - ❖ **Pm/ScI 75 & 100**: διακύμανση κλινικής εικόνας στο χρόνο
 - ❖ **Ku**: Προσοχή σε διάμεση πνευμονοπάθεια / νεκρωτικό πρότυπο σε βιοψία
 - ❖ **MDA5**: Προσβολή πνεύμονα – νεκρωτικές βλάβες δέρματος – ανάγκη εντατικής, έγκαιρης θεραπείας
- ❖ Τα αντισώματα του πάνελ μυοσιτίδων είναι αναγκαία για πρόγνωση, διάγνωση, επιλογή κατάλληλης θεραπείας

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΠΟΛΥ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!

