



5^ο Πανελλήνιο Θερινό Συμπόσιο
Μυοσκελετικής Υγείας
Διαδραστική συζήτηση περιστατικών

Με φυσική παρουσία και
διαδικτυακή παρακολούθηση

08 - 11
Μαΐου 2025

Πόρτο Χέλι,
Πελοπόννησος
Ξενοδοχείο AKS Porto Heli

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ
ΕΝΩΣΗ ΓΙΑ ΤΗ
ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ
ΥΓΕΙΑ

www.epemy.gr

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ασθενής με συστηματικό σκληρόδερμα που εμφανίζει μυοσίτιδα

Γαζή Σουζάνα: Διευθύντρια Ρευματολογικής Κλινικής ΓΝΑ ΚΑΤ

Σχολιάστρια ομιλίας: **Πελαγία Κατσιμπρή,** Διευθύντρια ΕΣΥ

Μαρία Γιαννοπούλου: Ειδικευόμενη Ρευματολογικής Κλινικής ΓΝΑ ΚΑΤ

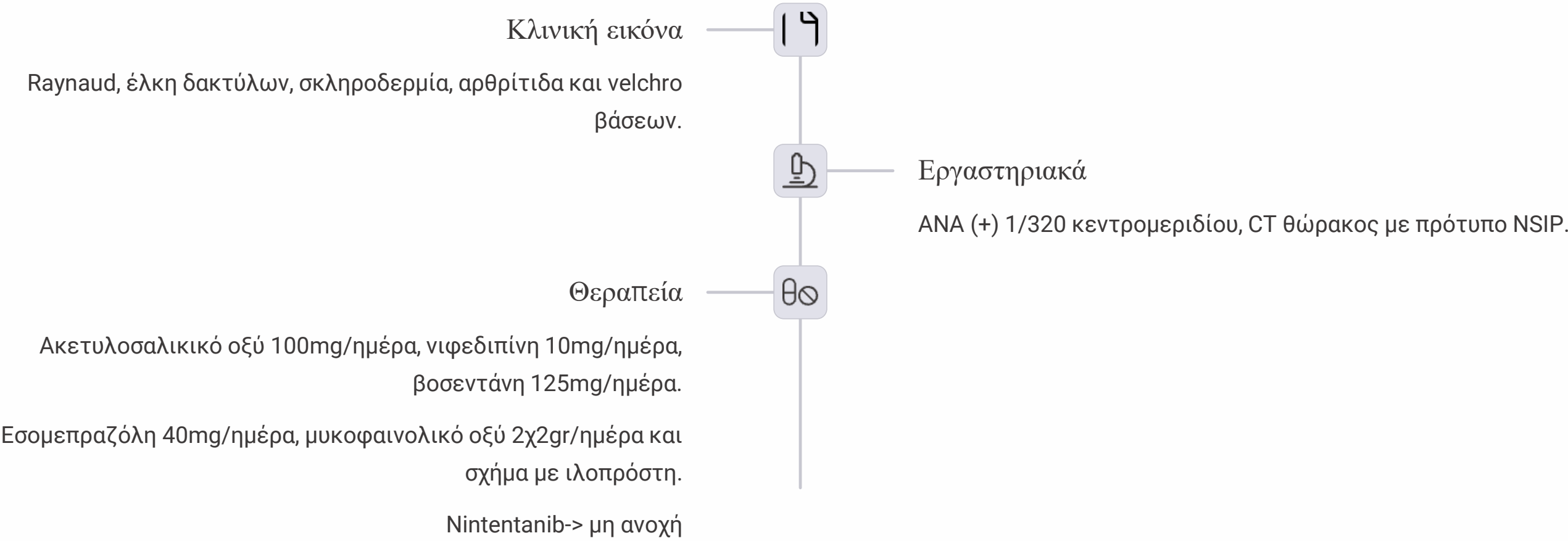
NO CONFLICT OF INTERESTS



Δεν υπάρχει καμία σύγκρουση
συμφερόντων



Ασθενής με γνωστό ιστορικό SScI και ILD (15/07/2023)





ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ 15/07/2023

Εξέταση	Τιμή	Εξέταση	Τιμή
ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ			
WBC	15500 (75/11)		
Hb	15		
Ht	46,2		
PLT's	324000		
TKE	8		
BIOΧΗΜΙΚΕΣ		ΓΕΝΙΚΗ ΟΥΡΩΝ	(-)
CREA	0,55		
Ur	67	ΜΙΚΡΟΒΙΟΛΟΓΙΚΕΣ	
ALP	80	CRP	(-)
CPK	57		
LDH	222		
SGOT	33		
SGPT	31		



ΠΟΡΕΙΑ - 15/11/2023



3 μήνες μετά

Η ασθενής παρουσιάζει δύσπνοια κοπώσεως προοδευτικά επιδεινούμενης.



Κλινική εικόνα

Εμπύρετο και μυϊκή αδυναμία που οδηγεί σε νέα CT θώρακος.



Ευρήματα συμβατά με ОР

Πυκνωτικές εστίες περιφερικά των πνευμόνων, πάχυνση περιβρογχικού και περιφερειακού μέσου ιστού, βρογχεκτασίες και θαμβή ύαλος.

ΠΟΡΕΙΑ - Εργαστηριακά

Αυξημένοι δείκτες

CPK: 1000, LDH: 453, SGOT: 40 (34), SGPT:29, TKE: 35, CRP: 0,94 (<0,3)

Κ/α αίματος και ούρων (-), quantiferon (-), BAL (-)

Εστάλη νέος ανοσολογικός έλεγχος: ANA SCREEN + MYO SCREEN

PFT's - Σοβαρή επιδείνωση

	02/08/2023	20/12/2023
FEV1	58	56
FEV1/FVC	80	82
DLCO	56	35
KCO		47



ΠΟΡΕΙΑ - Θεραπεία

Ανοσολογικός έλεγχος

Παρουσιάζει **Ro52 ισχυρά θετικά (+), U1RNP(+)**

Θεραπεία διάσωσης

Διακοπή cellcept και έναρξη 3 κύκλων κυκλοσφαμίδης + γ-σφαιρίνης

Ανταπόκριση

Η ασθενής παραμένει σταθερή αλλά όχι βελτιωμένη



ΠΟΡΕΙΑ - Υποτροπή

Κλινική εικόνα

4 μήνες μετά η ασθενής προσέρχεται με νέα συμπτώματα.

Συμπτώματα

- Εμπύρετο
- Αρθρίτιδα
- Μυοπάθεια

Απεικονιστικά

CT θώρακος συμβατή με οργανούμενη πνευμονία (OP)

Οργανούμενη πνευμονία (ΟΡ)



Ορισμός

Μη ειδική απάντηση των πνευμόνων σε διάφορες καταστάσεις.



Δευτερογενής ΟΡ

Παρουσία υποκείμενου αιτίου όπως λοιμώξεις και νόσοι συνδετικού ιστού.



Κρυπτογενής ΟΡ

Απουσία αναγνωρίσιμου αιτίου (COP).

LUNGS



ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΟΡ

Κατηγορία	Παθήσεις / Αίτια	Διαφοροδιαγνωστικά Στοιχεία
Λοιμώδη αίτια	Βακτηριακές, ιογενείς, μυκητιασικές λοιμώξεις	Πυρετός, CRP ↑ , θετικές καλλιέργειες ή PCR, BAL+
Φάρμακα	Amiodarone, Bleomycin, MTX, Nitrofurantoin	Χρονική συσχέτιση με λήψη φαρμάκου
Αυτοάνοσα νοσήματα	ΡΑ, ΣΕΛ, Σκληροδερμία, Μυοσίτιδες	Αυτοαντισώματα, συστηματικά συμπτώματα
Ιδιοπαθής (COP)	Cryptogenic Organizing Pneumonia	Απουσία αιτίας, καλή απάντηση σε κορτικοειδή
Κακοήθειες	Παρανεοπλασματικά, λέμφωμα, καρκίνος	Συνύπαρξη όγκου, ιστολογική επιβεβαίωση
Ακτινοβολία	Post-radiation OP	Ανατομική και χρονική συσχέτιση με ακτινοθεραπεία
Μεταμόσχευση	HSCT, solid organ	GVHD, ιστορικό μεταμόσχευσης
Άλλες αιτίες	Εισρόφηση, υπερευαισθησία, ισχαιμία	Ιστορικό, HRCT, βιοψία

Κλινικά χαρακτηριστικά ОР

12

Επιδημιολογία

Μέσος όρος ηλικίας 50-60 έτη

Κλινική εικόνα

Μη παραγωγικός βήχας, δύσπνοια και εμπύρετο

Δεν ανταποκρίνεται στα αντιβιοτικά

Βασικά χαρακτηριστικά

Άμεση ανταπόκριση στα γλυκοκορτικοειδή και υποτροπή στη προσπάθεια μείωσης της

Αυτόματη υποστροφή και μεταναστευτικός χαρακτήρας των βλαβών



Συνύπαρξη NSIP/OP



Φάσμα παθολογίας

Φάσμα αντί για διακριτές οντότητες



Αλληλοεπικάλυψη

Συνυπάρχουν ή μεταπίπτουν από το ένα στο άλλο



Flare Pattern

OP μπορεί να είναι έξαρση πάνω στο NSIP



Κοινή ανοσολογική βάση

Ro52, INF pathway

Εάν δούμε OP σε CTD-ILD ασθενή οφείλουμε να ενισχύσουμε την ανοσοκαταστολή (ενεργότητα νόσου).

ΠΟΡΕΙΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ - Θεραπεία



Αποκλεισμός λοιμώξεων και έναρξη solumedrol 20mg. Βελτίωση κλινικής και εργαστηριακής εικόνας (πτώση CRK 1000 → 670).

Βιοψία μυός μη διαγνωστική.

Τελική θεραπεία με MABTHERA και μυκοφαινολικό οξύ με θεαματική κλινική και εργαστηριακή βελτίωση.



Rituximab and mycophenolate mofetil combination in patients with interstitial lung disease (EVER-ILD): a double-blind, randomised, placebo-controlled trial

Julie Mankikian¹, Agnès Caille^{2,3}, Martine Reynaud-Gaubert^{4,5}, Marie-Sara Agier⁶, Julien Bermudez^{4,5}, Philippe Bonniaud^{7,8}, Raphael Borie ^{9,10}, Pierre-Yves Brillet¹¹, Jacques Cadranel¹², Isabelle Court-Fortune¹³, Bruno Crestani ^{9,10}, Marie-Pierre Debray^{9,14}, Emmanuel Gomez¹⁵, Anne Gondouin¹⁶, Sandrine Hirschi-Santelmo¹⁷, Dominique Israel-Biet¹⁸, Stéphane Jouneau ^{19,20}, Karine Juvin¹⁸, Julie Leger², Mallorie Kerjouan¹⁹, Charles-Hugo Marquette ²¹, Jean-Marc Naccache^{12,22}, Hilario Nunes²³, Laurent Plantier ^{1,24}, Grégoire Prevot²⁵, Sébastien Quetant²⁶, Julie Traclet²⁷, Victor Valentin ²⁸, Yurdagul Uzunhan ²³, Lidwine Wémeau-Stervinou²⁸, Theodora Bejan-Angoulvant^{29,30}, Vincent Cottin ²⁷ and Sylvain Marchand-Adam ^{1,24} on behalf of the EVER-ILD investigators and the OrphaLung network

EVER-ILD: Μελέτη αποτελεσματικότητας

Σκοπός μελέτης

Αξιολόγηση της προσθήκης Rituximab στη βελτίωση αναπνευστικής λειτουργίας σε ασθενείς με CTD-ILD (NSIP pattern).

Πρωτεύον καταληκτικό σημείο (Primary Endpoint)

Μεταβολή της FVC pred.

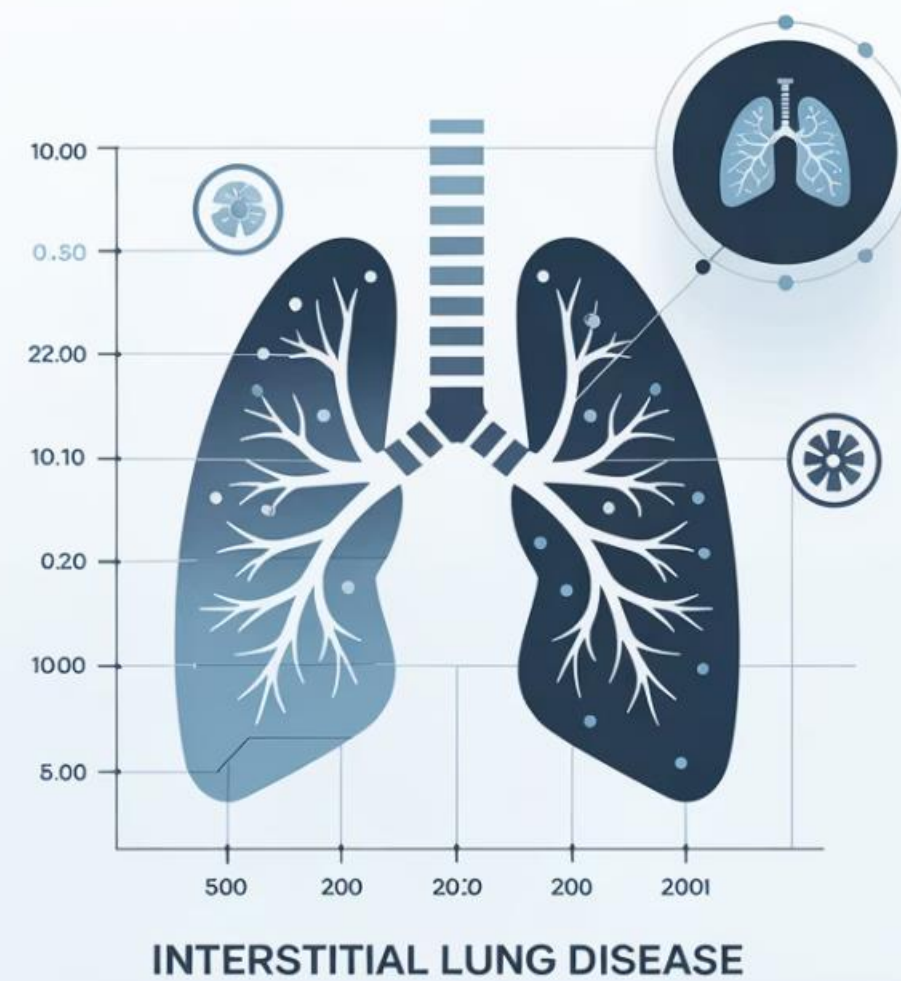
ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- +1,6% σε Rituximab+MMF
- -2% σε μονοθεραπεία με MMF
- Διαφορά (+3,6%) ($p = 0,0273$)

Ασφάλεια

Σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες παρόμοιες και στα 2 σκέλη (κυρίως ιογενείς).

Rituximab efficacy



EVER-ILD: Κλινικά συμπεράσματα

53%

SSc

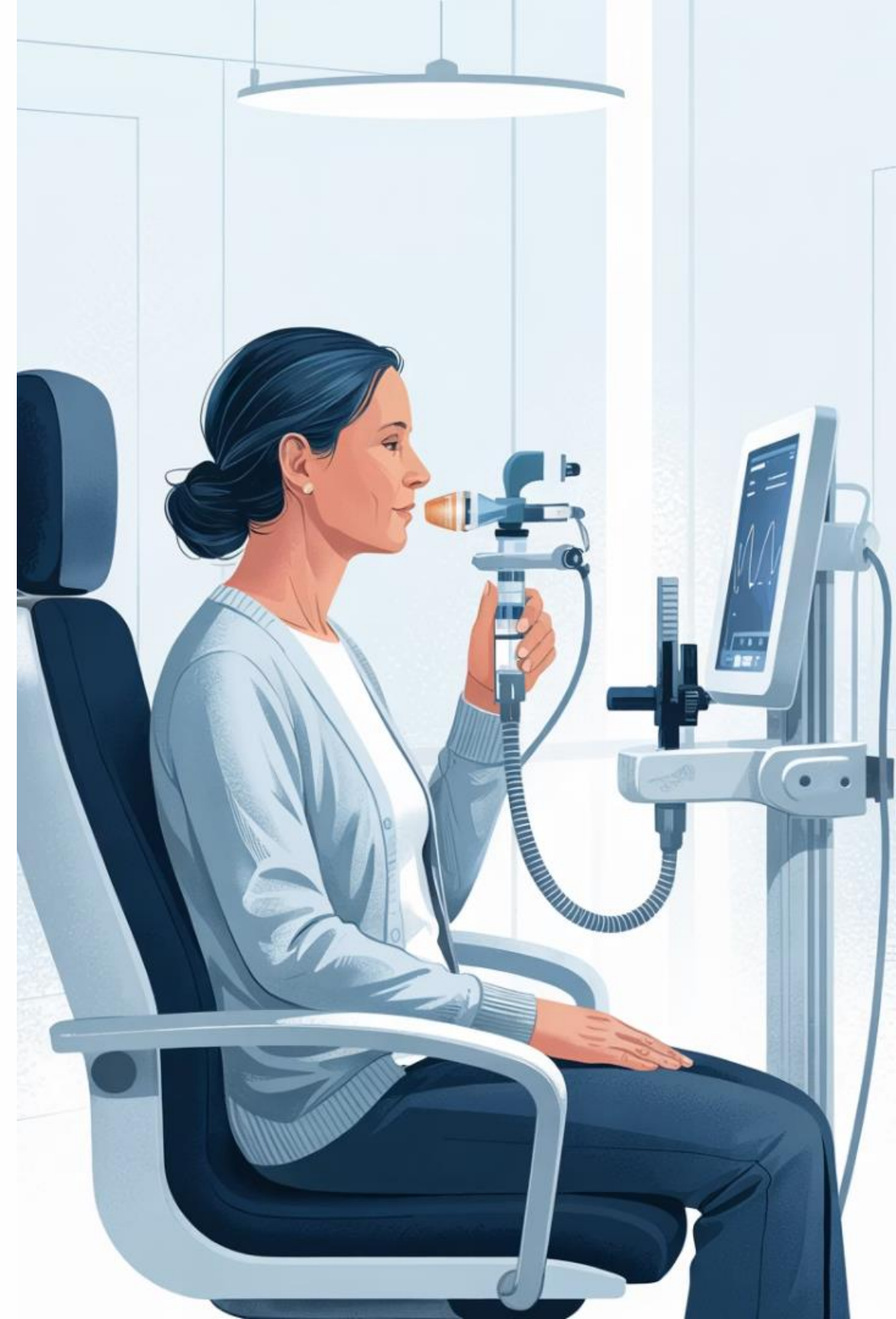
Ποσοστό ασθενών με συστηματική σκλήρυνση στη μελέτη

19%

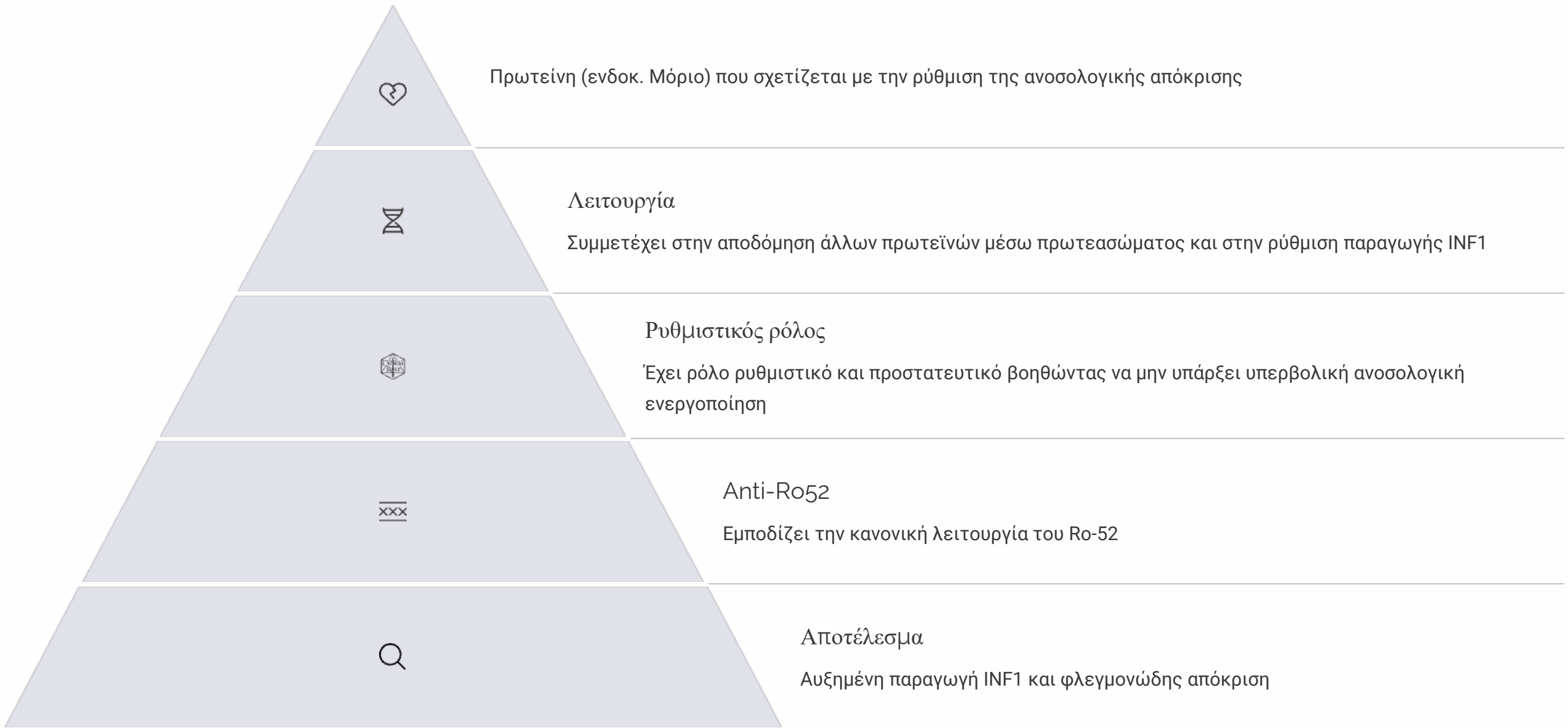
IM

Ποσοστό ασθενών με φλεγμονώδη μυοπάθεια

Η προσθήκη Rituximab στο MMF παρέχει σημαντικά πλεονεκτήματα στην αναπνευστική λειτουργία και στις δοκιμασίες πνευμονικής λειτουργίας και PFTs χωρίς σημαντική επιβάρυνση της ασφάλειας.



Ro52/TRIM21: Παθοφυσιολογία



Anti-Ro52: Κλινική σημασία

Table 1

Frequencies of anti-Ro52 antibodies in connective tissue diseases.

Disease	Anti-Ro52 frequency, %
Primary Sjögren syndrome	37% [22], 67% [43], 75% [42]
Systemic lupus erythematosus	42% [42], 50% [58]
Systemic sclerosis	8% [65], 20% [47,66], 35% [67], 38% [68]
Myositis	30% [73], 35% [42]
Dermatomyositis	17% [42], 21% [73]
Antisynthetase syndrome	29% [77], 40% [75], 43% [76], 58% [74]
Mixed connective tissue disease	29% [85]

Το αντίσωμα Anti-Ro52 ανιχνεύεται σε ποικίλα αυτοάνοσα νοσήματα, με υψηλότερη συχνότητα στο σύνδρομο Sjögren και τις φλεγμονώδεις μυοπάθειες.

Anti-Ro52: Προγνωστική αξία



Αυξημένη πιθανότητα ILD

Η παρουσία του Anti-Ro52 σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο διάμεσης πνευμονοπάθειας.



Δυσμενής πρόγνωση

Συσχετίζεται με υποτροπιάζουσα ή ταχέως εξελισσόμενη διάμεση πνευμονοπάθεια.



Θεραπευτική προσέγγιση

Απαιτείται εντατική ανοσοκαταστολή και στενή παρακολούθηση.

Overlap myositis/Scleromyositis

Overlap Myositis

Αυτοάνοση μυοσίτιδα με αλληλοεπικαλυπτόμενα χαρακτηριστικά άλλου νοσήματος συνδετικού ιστού.

Παρουσία αυτοαντισωμάτων που δεν ανευρίσκονται συνήθως στη μυοσίτιδα.

Scleromyositis

Συνύπαρξη συστηματικής σκλήρυνσης και φλεγμονώδους μυοπάθειας.

Η SSc είναι το πιο συχνό αυτοάνοσο νόσημα που σχετίζεται με OM (40% των περιπτώσεων).

Εμφανίζει ιδιαίτερα κλινικά και εργαστηριακά χαρακτηριστικά.



Scleromyositis: Κλινικά και Ιστοπαθολογικά Χαρακτηριστικά



Μυϊκή Εμπλοκή

Χαρακτηριστική κατανομή μυϊκής αδυναμίας, συχνά στους εγγύς μύες.



Πολυσυστηματική Εμπλοκή

Πνευμονική ίνωση, καρδιακή εμπλοκή και γαστρεντερικές διαταραχές.



Ιστοπαθολογία

Χαρακτηριστικές αγγειοπάθειες με πολλαπλασιασμό της βασικής μεμβράνης.

Ενδοθηλιακή ενεργοποίηση που δεν παρατηρείται σε άλλες μορφές μυοσίτιδας.

Διαγνωστικά κριτήρια Scleromyositis

Κλινικά χαρακτηριστικά
Συνδυασμός συμπτωμάτων SSc και
μυοσίτιδας

Απεικονιστικά ευρήματα
Συνδυασμός ευρημάτων από MRI
μυών και CT θώρακος



Αυτοαντισώματα
Παρουσία συγκεκριμένων
αυτοαντισωμάτων

Ιστοπαθολογικά ευρήματα
Χαρακτηριστικά ευρήματα από μυϊκή
βιοψία

Παρότι δεν υπάρχουν επίσημα διαγνωστικά κριτήρια, η διάγνωση βασίζεται στον συνδυασμό των παραπάνω στοιχείων.

Θεραπευτική Προσέγγιση Scleromyositis



Κορτικοστεροειδή

Πρώτης γραμμής θεραπεία με προσοχή στον κίνδυνο νεφρικής κρίσης.



Ανοσοκατασταλτικά

Μυκοφαινολάτη μοφετίλη και κυκλοφωσφαμίδη ως θεραπείες δεύτερης γραμμής.



Βιολογικοί παράγοντες

Rituximab ιδιαίτερα σε ανθεκτικές περιπτώσεις με πνευμονική συμμετοχή.



Μελλοντικές κατευθύνσεις

Απαιτούνται περαιτέρω μελέτες για καθιέρωση βέλτιστων θεραπευτικών στρατηγικών.



Managing
Autoimmunity,
restoring balance®

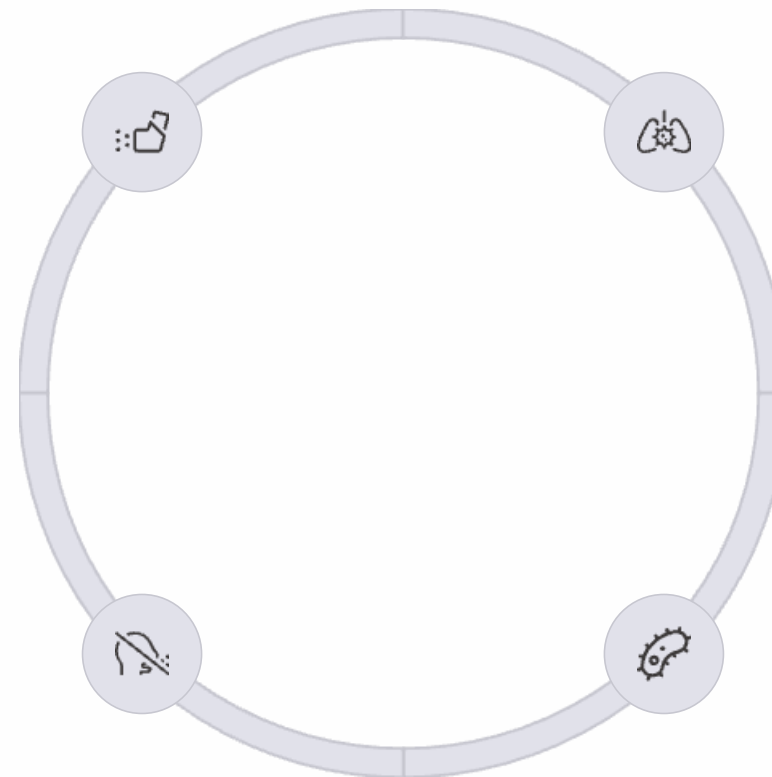
Συμπεράσματα

Πνευμονική συμμετοχή

Εμφανίζεται με ποικίλα πρότυπα (NSIP, OP) και αντανakλά ενεργότητα νόσου.

EVER-ILD

Η χρήση Rituximab + MMF βελτιώνει την FVC και PFS σε ασθενείς με NSIP.



Pattern OP σε NSIP

Υποδηλώνει εξάρση με ανάγκη ενίσχυσης ανοσοκαταστολής.

Anti-Ro52

Σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο ILD και επιθετική φλεγμονώδη πορεία.

Η scleromyositis αναγνωρίζεται πλέον ως ξεχωριστή νοσολογική οντότητα με χαρακτηριστικά αγγειοπάθειας, πολυσυστηματική εμπλοκή και συσχέτιση με συγκεκριμένα αυτοαντισώματα.



Ευχαριστώ για την προσοχή σας

Ο,τι σου συμβαίνει, συνέβη για εσένα. Ήταν φτιαγμένο για εσένα.
Αποδέξου το και προχώρα.

Μάρκος Αυρήλιος