



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ
ΓΙΑ ΤΗ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ ΥΓΕΙΑ

16^ο ΠΑΝΕΛΛΗΝΙΟ ΣΥΝΕΔΡΙΟ ΕΠΕΜΥ

με διεθνή συμμετοχή

SCIENTIFIC CONFERENCE
ON THE MUSCULOSKELETAL HEALTH

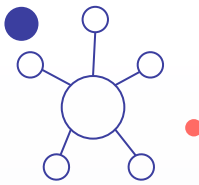
3-6 ΟΚΤΩΒΡΙΟΥ 2024 Ξενοδοχείο Du Lac, ΙΩΑΝΝΙΝΑ



Παρουσίαση Περιστατικών Πνευμονικής Ίνωσης σε Αυτοάνοσα Ρευματικά Νοσήματα

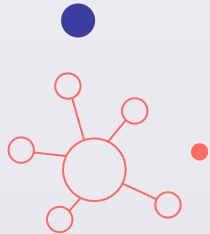
Ναυσικά Γερολυμάτου

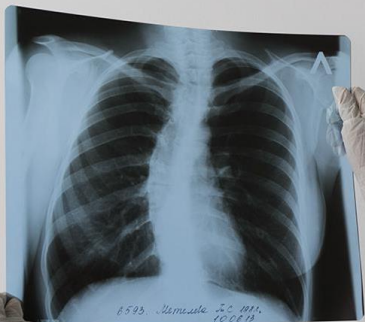
Επικ. Ρευματολόγος, Ρευματολογική Κλινική ΠΓΝΙ



Σύγκρουση συμφερόντων

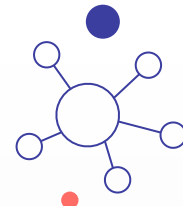
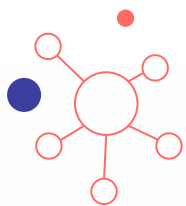
Έχω λάβει τιμητική αμοιβή από την Boehringer Ingelheim





01

Κλινική Περίπτωση



Patient medical history



Κα Άννα

- Ηλικία: 75
- Μη καπνίστρια

2011

SSc

(+) Scl-70
Φ. Raynaud, Βήχα, Δύσπνοια

CTHR

NSIP

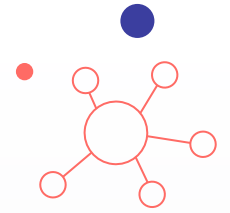
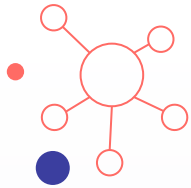
Πάχυνση μεσολοβιδίων, GGO,
βρογχεκτασίες εξ έλξεως

PFTs

FEV₁: 86.5%

FVC: 78%

DLCO: 52.5%



Θεραπεία

Μεθυλπρεδνιζολόνη p.os

Cyclophosphamide (Endoxan) x 6 ώσεις iv (2012)

Azathioprine 125mg/day (2013-2014)

Δ/Κ λόγω επιδείνωσης
αναπνευστικής λειτουργίας

FEV₁ : 76.3%→68.5%

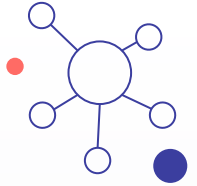
FVC: 72.3%→64%

DLCO: 51%→33.4%

MMF 2gr/day (2014-...)

Βελτίωση & ακολούθως σταθεροποίηση αναπνευστικής λειτουργίας
(κλινική εικόνα, λειτουργικές δοκιμασίες πνεύμονα, διαδοχικές CTHR)





2021

δύσπνοια προσπαθείας σταθερή, μικρή επιδείνωση βήχα
(-) ενδείξεις πνευμονικής υπέρτασης, (-) προσβολή μυοκαρδίου

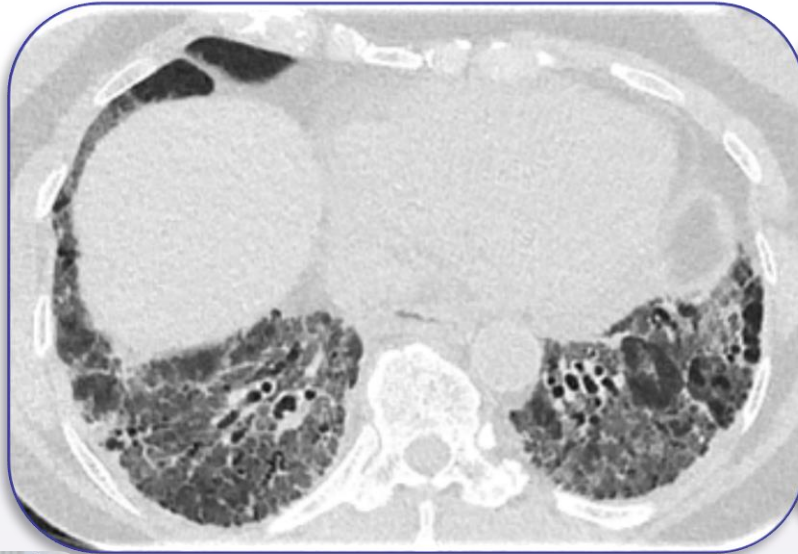
PFTs

	2013	2019	2021
FEV ₁	68.5%	77%	81%
FVC	64%	69%	71%
DLCO	33.4%	48%	48%



CTHR

Επίταση ινωτικών αλλοιώσεων & εικόνα μελικηρύθρας (UIP??)

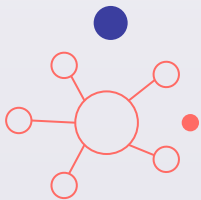


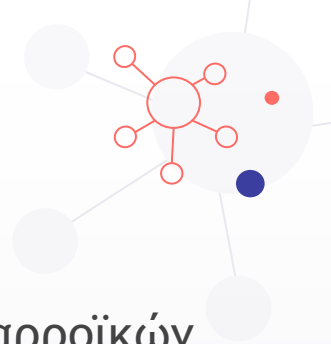
Π/Ν: Αερώδεις κύστεις Vs Μελικηρύθρα → **Fibrotic NSIP ή UIP**

Εξέλιξη ακτινολογικής εικόνας



Σ.Η.Π. για Nintedanib





12/2021

Έναρξη Nintedanib 150mgx2

08/2022

Ελάττωση Nintedanib 100mgx2 λόγω πολλαπλών διαρροϊκών κενώσεων

09/2024

✓ CTHR: (-) μεταβολή



MMF 2gr/day

Methylprednisolone
1mg/day

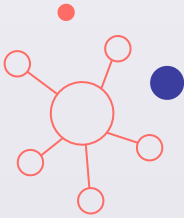
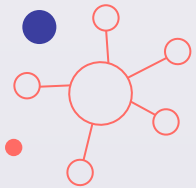
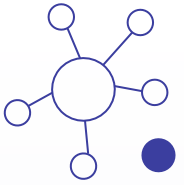
Nintedanib 100mgx2

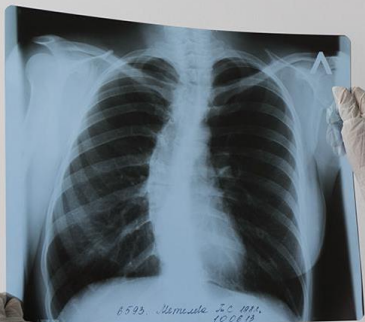
	2012	2013	2021	2023	2024
FEV ₁	76.3%	68.5%	81%	83%	84%
FVC	72.3%	64%	71%	75%	77%
DLCO	51%	33.4%	48%	55%	54%

3 έτη συνεχούς χορήγησης
Nintedanib

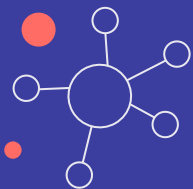


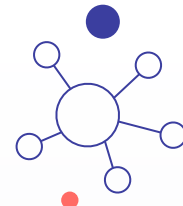
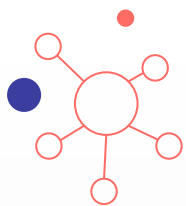
Σταθεροποίηση
αναπνευστικής λειτουργίας





02 Κλινική περίπτωση





Patient medical history



Κα Κωνσταντίνα

- Ηλικία: 50
- Τόπος καταγωγής: Λευκάδα
- Πρώην καπνίστρια

2016

ΡΑ οροθετική

Στεροειδή, ΜΤΧ

Golimumab

2019

ΡΑ-ΐνωση

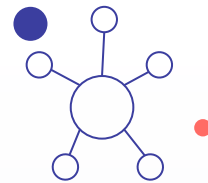
Golimumab

06/2020

Επιδείνωση δύσπνοιας

CTHR: Συρρέοντα ινώδη στοιχεία
μέσα & κάτω ΠΠ

Adalimumab, εισπνεόμενα



1^η Νοσηλεία στη Ρ/Κ ΠΓΝΙ

09/2021



CT-HR



Λόγω επιδεινούμενης δύσπνοιας

Πάχυνση μεσολοβιδίων διαφραγμάτων
με υποϋπεζωκοτική κατανομή

Δικτυοζώδες πρότυπο, Θολή ύαλο



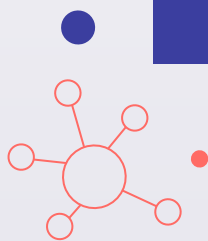
PFTs

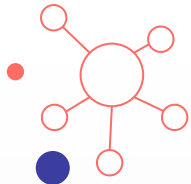
FEV₁: 59%

FVC: 53%

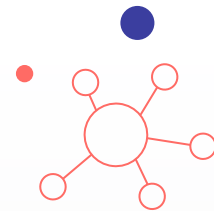
TIF: 85%

DLCO: 44%





Θεραπεία



Μεθυλπρεδνιζολόνη p.os

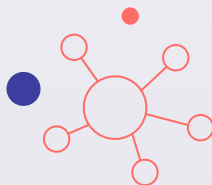
16mg/day (αρχική δοσολογία)

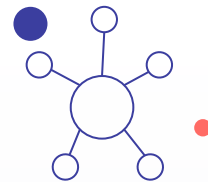
Rituximab

2 εγχύσεις x 1gr

Υδροξυκλωροκίνη

200mg/day





2^η Νοσηλεία στη Ρ/Κ ΠΓΝΙ

09/2022

Σταθερή κατάσταση

Διερεύνηση πιθανής καρδιακής συμμετοχής

Επαναληπτική
CT-HR

Χωρίς μεταβολή απεικονιστικών ευρημάτων

PFTs

FEV₁: 59% → 72%

DLCO: 44% → 40%

FVC: 53% → 64%

Relative decline of DLCO= 9%

Κ/Δ work-up

ECHO καρδιάς= Χαμηλής πιθανότητας για Πνευμονική υπέρταση

Spect μυοκαρδίου= (-) για ισχαιμία

CMR= (-) διήθηση μυοκαρδίου



05/2023

Προέρχεται για 4^ο κύκλο RTX

ΕΠΙΔΕΙΝΩΣΗ δύσπνοιας

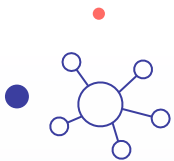
Επαναληπτική CT-HR: (-) αξιόλογη μεταβολή ευρημάτων

	09/2021	09/2022	05/2023
FEV ₁	59	72	65
FVC	53	64	57
DLCO	44	40	37



Σ.Η.Π. για Nintedanib

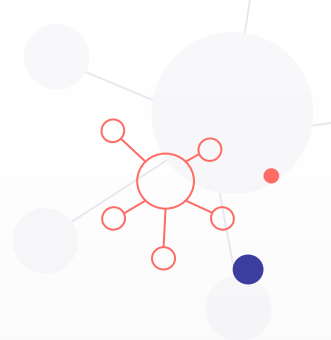




09/2023

Έναρξη Nintedanib 150mgx2

(Καθυστέρηση έναρξης λόγω
μη δυνατότητας προσέλευσης)



09/2024

- Σταθερή κλινική εικόνα
- Καλή ανοχή φ.α.

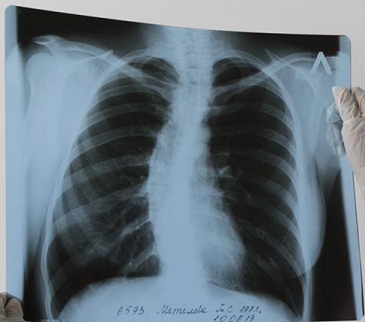


RTX 1grx2 ανά 6mo
HCQ 200mg/d
Μεθυλπρεδνιζολόνη 4mg/d
Nintedanib 150mgx2

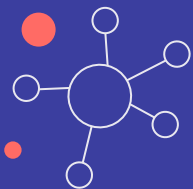
	05/2023	12/2023	05/2024
FEV ₁	65	65%	65%
FVC	57	58%	60%
DLCO	37	41%	40%

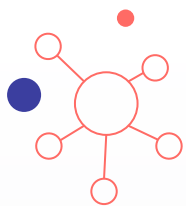


Σταθεροποίηση
αναπνευστικής λειτουργίας

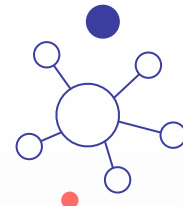


03 Κλινική Περίπτωση





Patient medical history



Κα Εύη

- Ηλικία: 50 ετών
- Πρώην καπνίστρια

2009

MCTD

(+)ANA, (+)anti-dsDNA, (+)anti-Sm, (+)Ro52, (+)URNP

Φ. Raynaud, πολυαρθρίτιδα, φωτοευαισθησία, λευκοπενία → HCQ, στεροειδή on/off

06/2021

Έξαρση νόσου (αρθρίτιδα, ορολογική ενεργότητα)

Προσθήκη AZA → Γ/Σ δ/χες (Δ/Κ)

11/2021

Εμφάνιση δύσπνοιας προσπαθείας από μηνός

Τρίζοντες βάσεων

Work-up

CTHR

Εμφύσημα, Ινώδη στοιχεία βάσεων, GGO, πικνοατελεκτατικά διηθήματα

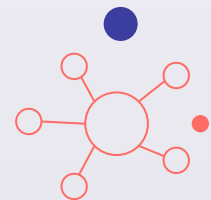
PFTs

FEV ₁	75%
FVC	77%
DLCO	58%



Echo
καρδιάς

Χωρίς παθολογικά ευρήματα



Θεραπεία

Μεθυλπρεδνιζολόνη p.os

Cyclophosphamide (Endoxan) x 5 ώσεις iv

MMF 1,5gr/day (λόγω δ/ξης ηπατικής βιολογίας)

Αρχικά → Βελτίωση συμπτωματολογίας

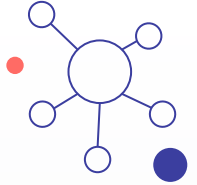
PFTs	11/21	08/22	01/23
FEV ₁	75%	62%	71%
FVC	77%	61%	72%
DLCO	58%	46%	46%

Transition from 11/21 to 08/22: **CYC**

Transition from 08/22 to 01/23: **MMF**

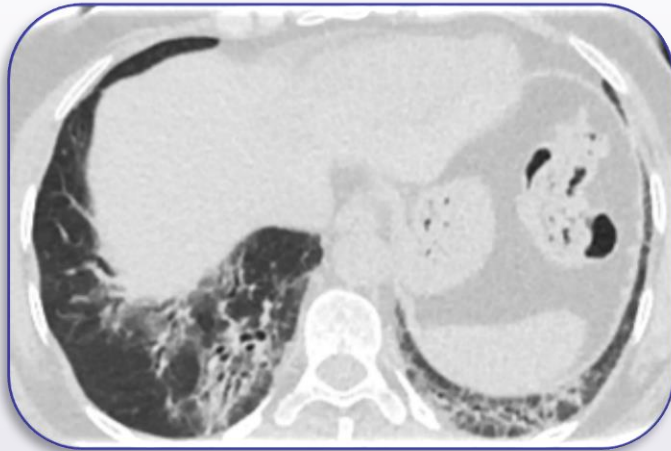


03/2023



CTHR

Σημαντική επιδείνωση αλλοιώσεων ίνωσης διάχυτα
Ικανή αύξηση ινωδών στοιχείων & συνοδές βρογχεκτασίες εξ έλξεως
Υποϋπεζωκοτική επίταση μεσολοβιδίων διαφραγματίων

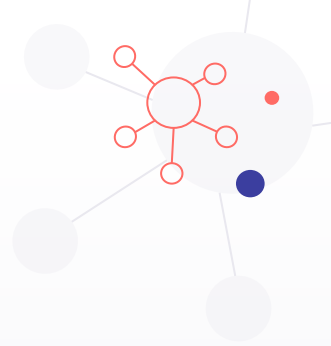


Εξέλιξη ακτινολογικής εικόνας



↑ MMF 2gr/d

Σ.Η.Π. για Nintedanib



06/2023

Έναρξη Nintedanib 150mgx2

07/2023

↓ Nintedanib 150mgx1 & προσωρινή Δ/Κ λόγω ↑ γGT (5xULN)

09/2023

↑ Nintedanib 100mgx2 & ↓ MMF 1,5gr/d λόγω ↑ γGT (5xULN)

U/S AKK, Ελαστογραφία ήπατος, MRCP: κφ

08/2024

MMF 1,5gr/day

Nintedanib 100mgx2

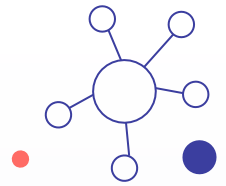
Μεθυλπρεδνιζολόνη
4mg/day

HCQ 200mg/day



γGT: φ.τ.

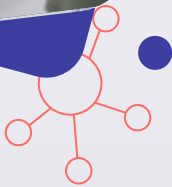
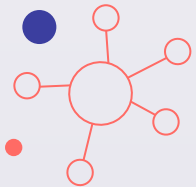
1 έτος μετά



PFTs

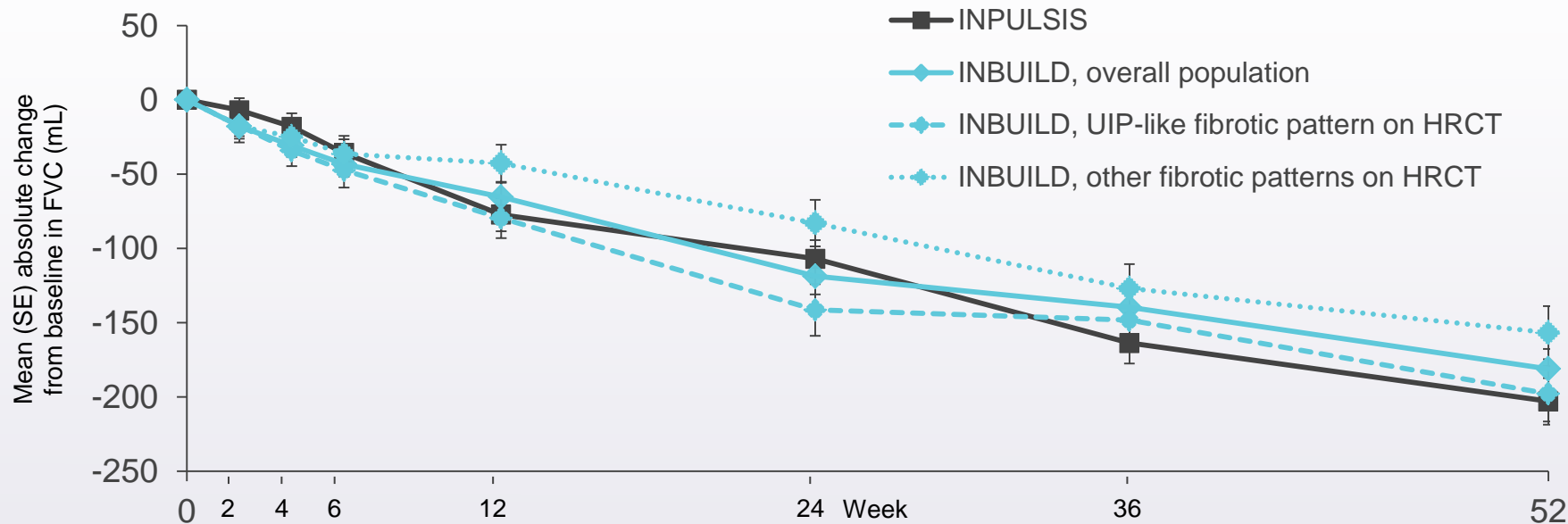
		MMF		Nintedanib		
	11/21	08/22	01/23	06/23	01/24	08/24
FEV ₁	75%	62%	71%	68%	71%	71%
FVC	77%	61%	72%	72%	76%	76%
DLCO	58%	46%	46%	48%	53%	50%

Σταθεροποίηση
αναπνευστικής λειτουργίας



Progressive fibrosing ILDs progress as rapidly as Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF)

Timely identification and management of pulmonary fibrosis are needed to improve outcomes

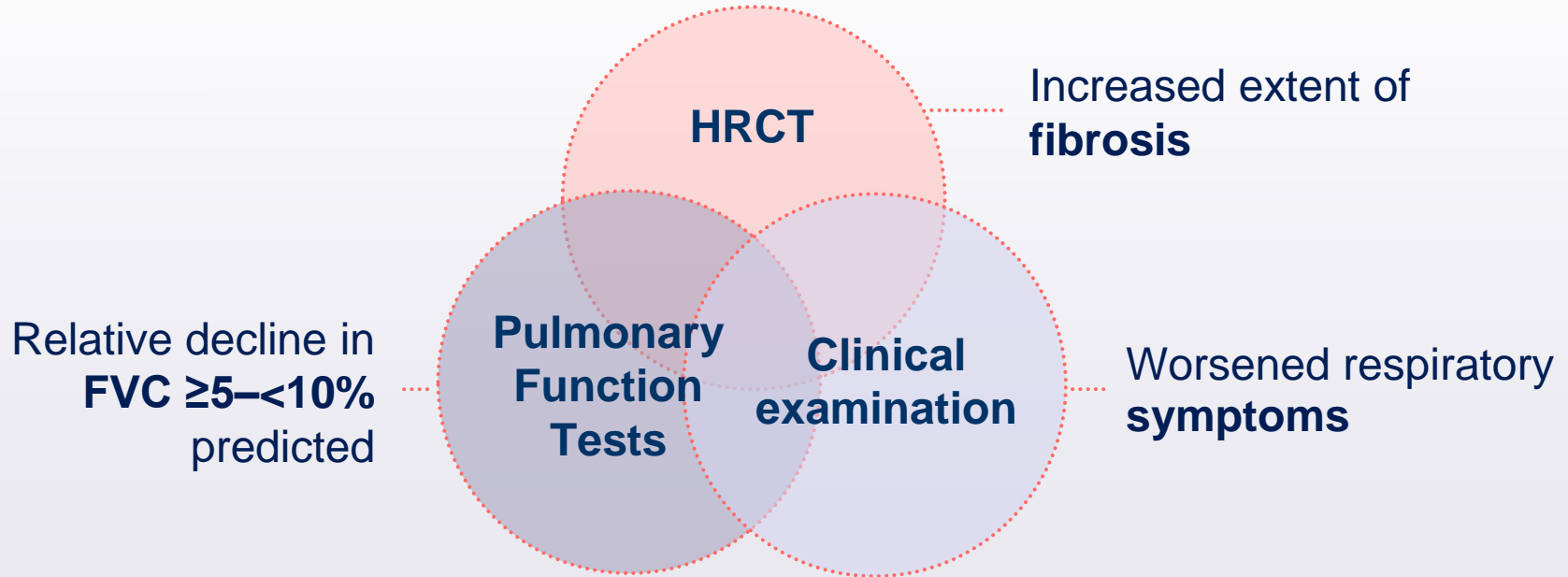


No. of subjects

INPULSIS	417	408	407	403	395	383	345
INBUILD, overall population	325	326	325	320	311	296	274
INBUILD, UIP-like fibrotic pattern	202	202	201	197	190	176	162
INBUILD, other fibrotic patterns	123	124	124	123	121	120	112

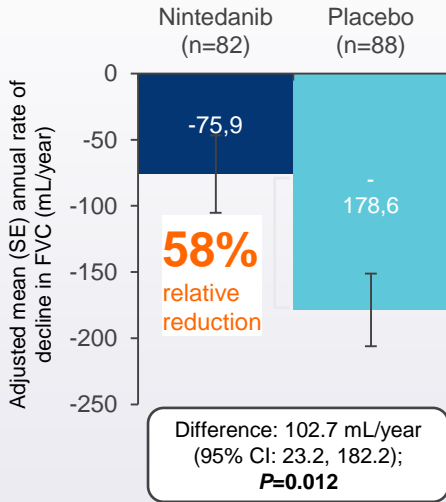
Progressive phenotype in the INBUILD trial

- Relative decline in **FVC** $\geq 10\%$ predicted **OR**
- **At least 2** of the following criteria for ILD progression:

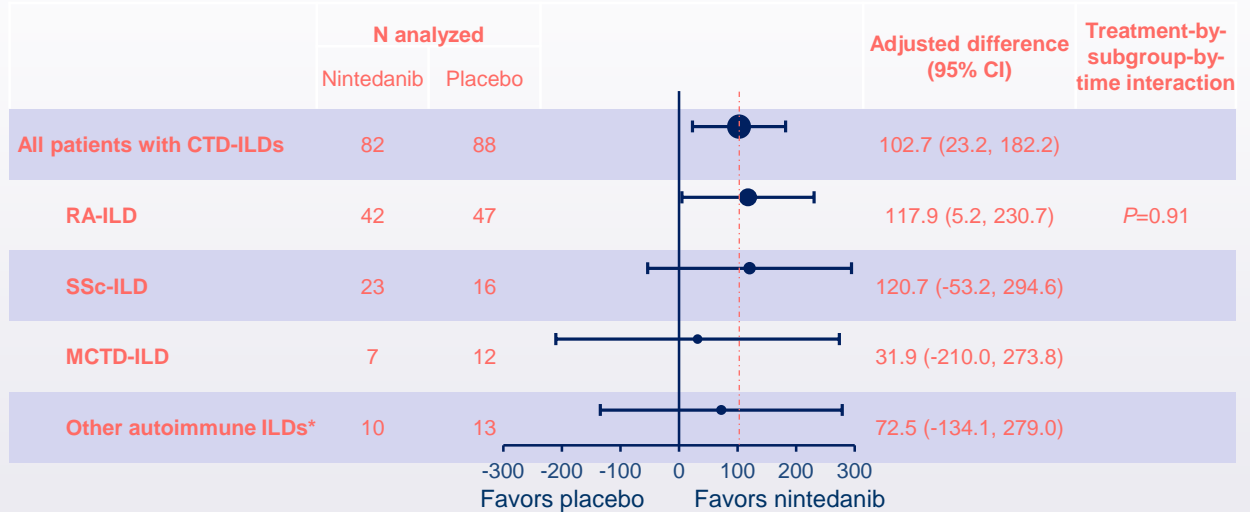


Nintedanib consistently slowed FVC decline in patients with CTD-ILDs regardless of underlying diagnosis

All patients with CTD-ILDs in INBUILD®

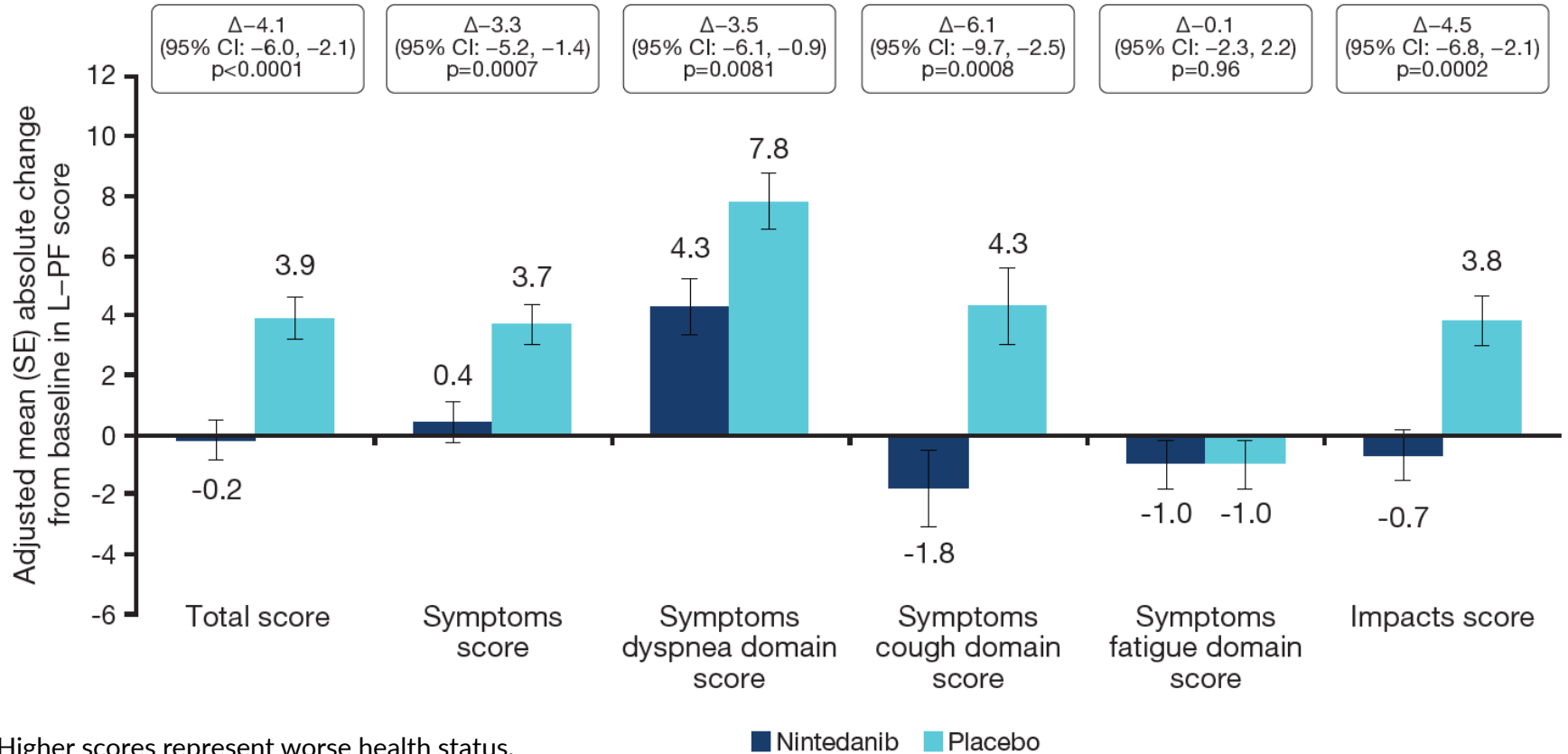


Rate of decline in FVC (mL/year) over 52 weeks in subgroups by ILD diagnosis in INBUILD®



*Subjects with an autoimmune disease noted in the “Other fibrosing ILDs” category of the case report form, including Sjogren’s disease-related ILD, interstitial pneumonia with autoimmune features (IPAF), and undifferentiated autoimmune disease-related ILD

Changes from baseline in L-PF questionnaire scores at week 52



Higher scores represent worse health status.

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

