



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ ΓΙΑ ΤΗ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ ΥΓΕΙΑ

2-5 Σεπτεμβρίου 2021 | Χαλκιδική
Ξενοδοχείο Athos

υβριδικό

13^ο Πανελλήνιο Συνέδριο
ΕΠΕΜΥ

Με φυσική παρουσία



ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΜΥΟΣΙΤΙΔΕΣ

Κλινική έκβαση και παράγοντες κινδύνου

Αργυρίου Ε, Μποκή Κ.

Ρευματολογική Μονάδα, ΓΝ «Σισμανόγλειο», Αθήνα

Σχεδιασμός μελέτης

- Αναδρομική - Μονοκεντρική Μελέτη / ΓΝΑ Σισμανόγλειο (2005 – 2019)
- Συμμετοχή **35 ασθενών** - Φλεγμονώδεις μυοσίτιδες (IIMs) / Μέσος χρόνος παρακολούθησης: **71.4±75μήνες (~ 6ετία)**

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΚΑΙ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ - ΠΑΡΕΝΕΡΓΕΙΕΣ

ΕΝΕΡΓΟΤΗΤΑ ΝΟΣΗΜΑΤΟΣ (*Likert scale*)

ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ (*6 μήνες*)

ΑΘΡΟΙΣΤΙΚΗ ΒΛΑΒΗ - ΔΕΙΚΤΗΣ MDI

ΟΜΑΔΕΣ ΑΣΘΕΝΩΝ

EULAR – ACR classification criteria (2017)

- Δερματομυοσίτιδα
- Αμυοπαθητική Δερματομυοσίτιδα
- Πολυμυοσίτιδα
- Νεκρωτική (IMNM)
- Εξ εγκλείστων
- Νεανική Δερματομυοσίτιδα
- *Έναντι συνθετασών*

ΣΚΟΠΟΣ

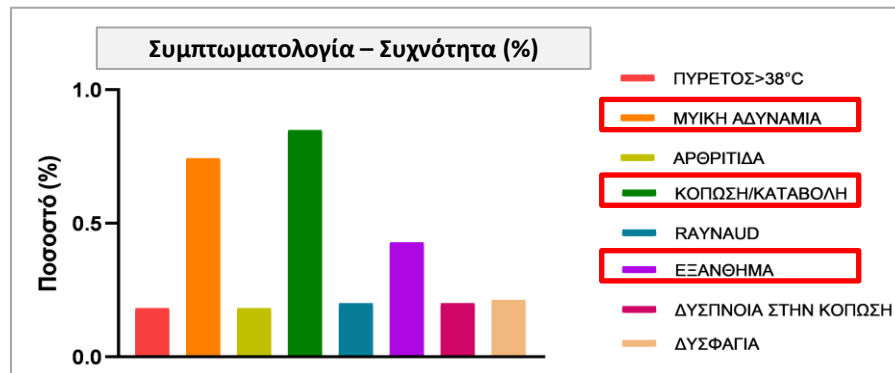
ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΠΟΡΕΙΑΣ
(IIMs)

ΠΡΟΓΝΩΣΤΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ
ΕΚΒΑΣΗΣ ΝΟΣΟΥ

Επιδημιολογικά δεδομένα – Κλινικές εκδηλώσεις

Χαρακτηριστικά Ασθενών (n=35)

Ηλικία	58.3±15.9
Γυναίκες / Άνδρες	29 (74.3%) / 6 (25.7%)
Μυοσίτιδα (EULAR / ACR 2017)	
Δερματομυοσίτιδα	16 (45.7%)
Αμυοπαθητική	2 (5.7%)
Πολυμυοσίτιδα	10 (28.5%)
Νεκρωτική	5 (14.3%)
Εξ εγκλείστων	1 (2.9%)
Νεανική Δερματομυοσίτιδα	1 (2.9%)
Σύνδρομο αντισυνθετάσης	7 (20%)



Κλινικά χαρακτηριστικά IMMs

- Συχνότερη διάγνωση – **Δερματομυοσίτιδα**
- **Σύνδρομο αντισυνθετάσης 20% / Abs (+)**
- Κόπωση – Μυϊκή αδυναμία – Εξάνθημα

Επιδημιολογικά δεδομένα – Εργαστηριακά ευρήματα

Εργαστηριακός Έλεγχος

Αναιμία (Hb<10g/dl)	5 (14.2%)
↑TKE	8 (22.9%)
↑CRP	3 (8.6%)
CPK >350 U/L	24 (68.5%)
↑AST/ALT	16 (45.7%)
↑LDH	21 (60%)
↑Αλδολάση	10 (28.6%)

Εργαστηριακός Έλεγχος

- Αύξηση CPK / LDH
- Αύξηση τρανσαμινασών (AST / ALT)
- ANA(+) / anti-Ro (SSA) / anti-Jo1

Ανοσολογικός Έλεγχος

ANA (+)	15 (42.8%)
RF(+)	2 (5.7%)
anti-Ro/SSA	8 (22.8%)
anti-Jo1	3 (8.5%)
anti-PL7	2 (5.7%)
anti-NXP2	1 (2.6%)
anti-SRP	2 (5.7%)

Ειδικά αντισώματα για μυοσίτιδα ανευρίσκονται στο 50% των περιπτώσεων

Betteridge, Z. & McHugh, N. J. Intern. Med. 280, 8–23 (2016).

Πορεία Νόσου – Υποτροπιάζουσα πορεία και Σοβαρή ενεργότητα (έναρξη)

Πορεία Νόσου

Πορεία νόσου	
Μονοφασική	10 (28.5%)
Υποτροπιάζουσα	21 (60%)
Σταδιακά επιδεινούμενη	4 (11.5%)

Ενεργότητα νοσήματος (baseline)

Ήπια	5 (14.3%)
Μέτρια	9 (25.7%)
Σοβαρή	20 (57.1%)
Πολύ σοβαρή	1 (2.9%)
Κακοήθεια	3 (8.6%)

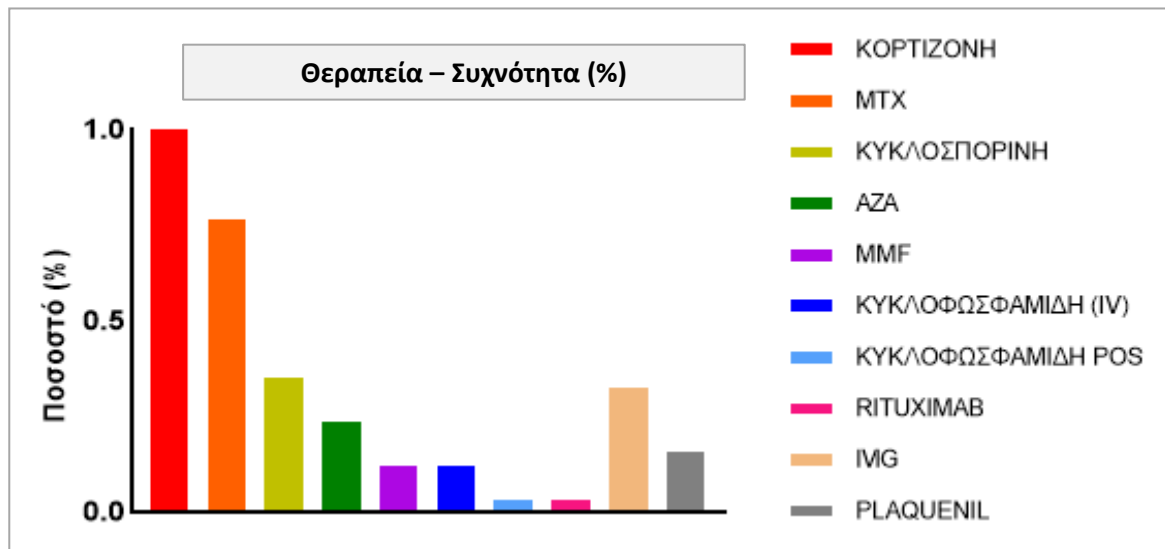
Physician Global Activity Assessment - Visual analogue Likert scale 0-4

- 0 = none
- 1 = mild activity
- 2 = moderate activity
- 3 = severe activity
- 4 = extremely severe activity

Κακοήθεια

- Δερματομυοσίτιδα: 1 ασθενείς (Ca παχέος εντέρου)
- Πολυμυοσίτιδα: 2 ασθενείς (Ca μαστού και Ca παγκρέατος)
- Μέσος χρόνος εκδήλωσης: **4.7 ± 3 έτη**

Επιδημιολογικά δεδομένα – Φαρμακευτική αγωγή



Φαρμακευτική αγωγή

- Κορτιζόνη: 100%
- MTX: 76.5%
- Κυκλοσπορίνη: 35.3%
- IVIG: 32.4%

↑ Ενεργότητα στην
έναρξη του νοσήματος
($p=0.03$)

Παρενέργειες: 68.5% (24/35) των ασθενών (κυρίως λόγω λήψης κορτικοστεροειδών)

- Σύνδρομο Cushing (58.1%) / Λοιμώξεις (33.3%) / Οστεοπόρωση (24.2%)

Πορεία Νόσου - Ανταπόκριση στη θεραπεία (6μήνες)

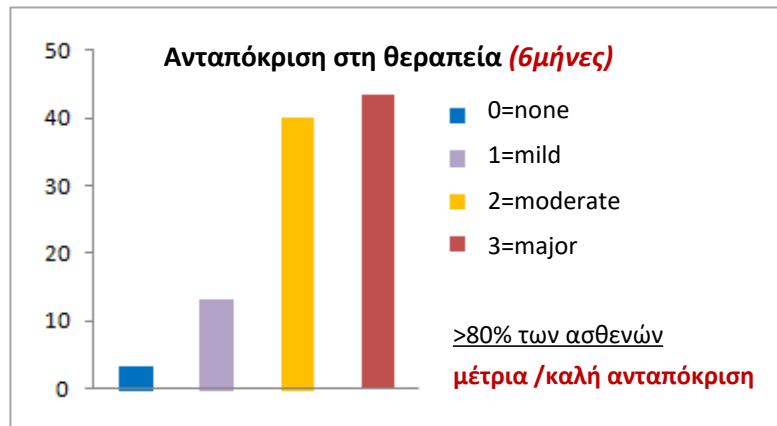


International Myositis Assessment & Clinical Studies Group (IMACS)

- [Online Calculator for the 2016 ACR/EULAR Criteria for Minimal, Moderate, and Major Clinical Response in Adult Dermatomyositis and Polymyositis](#)

Ελάχιστα Κριτήρια (*baseline και follow up*) :

- Συνολική εκτίμηση γιατρού
- Εκτίμηση μυϊκής ισχύος
- Εκτίμηση τιμής μυϊκών ενζύμων (AST, ALT, LDH, CPK, Αλδολάση)



Ανταπόκριση στη θεραπεία (6 μήνες)

	Μέγιστη	Ήπια / Μέτρια	p value
Σύνδρομο Αντισυνθετάσης	0 (0%)	7 (41.1%)	0.01
ILD	1 (7.7%)	9 (52.9%)	0.01
Ήπια νόσος	6 (46.1%)	3 (17.6%)	0.04

Μέγιστη ανταπόκριση: Ασθενείς με ήπια νόσο (*baseline*)

Ήπια / Μέτρια ανταπόκριση: Ασθενείς με ILD / σύνδρομο αντισυνθετάσης

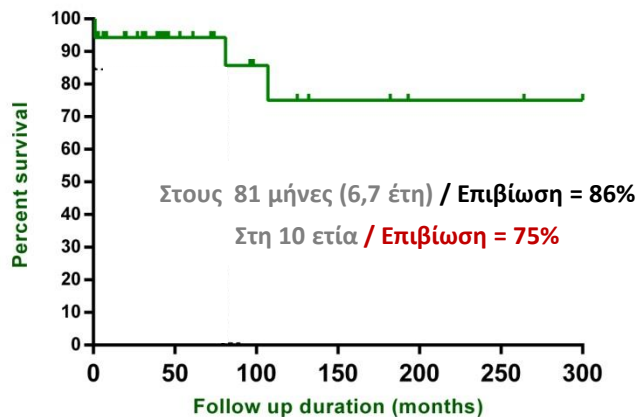
Διάμεση Πνευμονική Ίνωση (ILD) / Σύνδρομο αντισυνθετάσης – Πρόγνωση

ILD:
10/35 (28,6%)

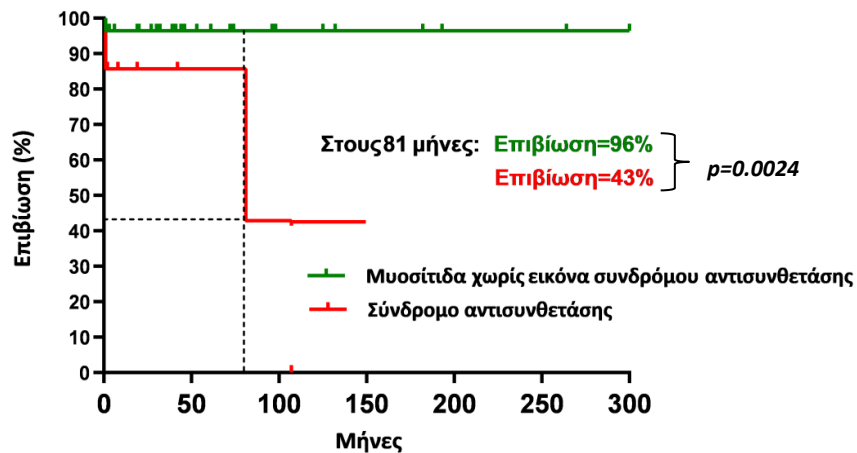
Διάμεση Πνευμονική Ίνωση (ILD) / Σύνδρομο Αντισυνθετάσης

	Σύνδρομο Αντισυνθετάσης	όχι- Σύνδρομο Αντισυνθετάσης	P value
ILD	85,7%	14,3%	$p < 0.001$
Λοιμώξεις	85,7%	28,6%	$p = 0.009$

Επιβίωση / Μυοσίτιδα



Επιβίωση / Σύνδρομο αντισυνθετάσης



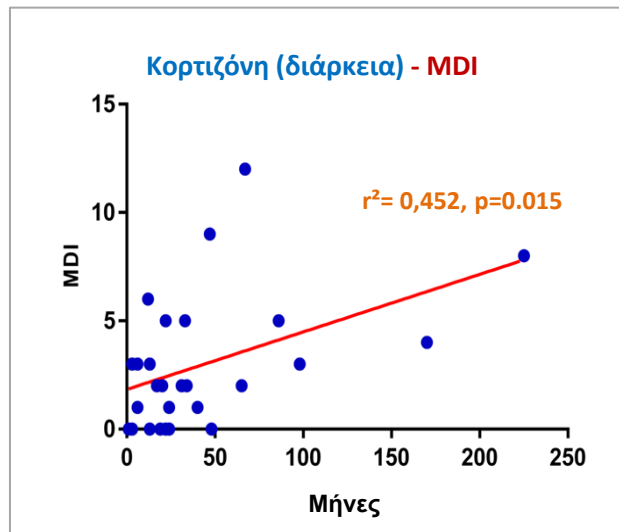
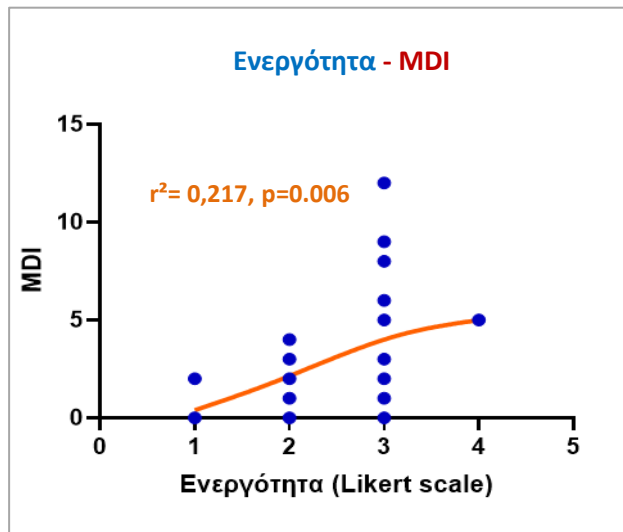
Εκτίμηση αθροιστικής βλάβης – **MDI (*myositis damage index*) score**



MUSCLE, SKELETAL, CUTANEOUS, GASTROINTESTINAL, PULMONARY, CARDIOVASCULAR, PERIPHERAL VASCULAR, ENDOCRINE, OCULAR, INFECTION, MALIGNANCY
total possible score (range 0-38 in adults).

MDI score: **3.09 ± 2.99 (0-38)**

Συσχέτιση με ενεργότητα νόσου (*baseline*) και μακροχρόνια χορήγηση κορτικοστεροειδών



Συμπερασματικά

- Φλεγμονώδεις μυοσίτιδες – **ετερογενής ομάδα** νοσημάτων (ταξινόμηση κατά EULAR-ACR 2017 κριτήρια)
- Συχνότερη η εικόνα της Δερματομυοσίτιδας / αύξηση μυϊκών ενζύμων – **όχι συχνά** αύξηση δεικτών φλεγμονής
- Σύνδρομο αντισυνθετάσης → συχνότητα 20%
 - **Συχνότερη πνευμονική προσβολή** / **Συχνότερες λοιμώξεις** κατώτερου αναπνευστικού
 - Ήπια / μέτρια ανταπόκριση στη θεραπεία
 - **Μειωμένη επιβίωση**
- **Φαρμακευτική αγωγή:** Υπεροχή Κορτιζόνης / MTX / Κυκλοσπορίνης
 - Καλή ανταπόκριση → 43% των ασθενών
 - IVIg: Χορήγηση σε ασθενείς με αυξημένη ενεργότητα νόσου
- Δείκτης αθροιστικής βλάβης (**MDI**): Άμεση συσχέτιση με **αρχική ενεργότητα** και **μακροχρόνια χορήγηση κορτιζόνης**

Ευχαριστώ!