



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ
ΕΝΩΣΗ ΓΙΑ ΤΗ
ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ
ΥΓΕΙΑ

5ο Πανελλήνιο Θερινό Συμπόσιο Μυοσκελετικής Υγείας

5^ο Πανελλήνιο Θερινό Συμπόσιο Μυοσκελετικής Υγείας

**Διαδραστική συζήτηση
περιστατικών**

*Με φυσική παρουσία και
διαδικτυακή παρακολούθηση*

**08 - 11
Μαΐου 2025**

**Πόρτο Χέλι,
Πελοπόννησος**
AKS Porto Hell Conference Centre

17:45-18:30

ΣΥΝΕΔΡΙΑ 2

«Μυοσίτιδες και Αγγειίτιδες σε άλλα νοσήματα του συνδετικού ιστού»

Προεδρείο

Λουκία Κουτσογεωργοπούλου, Διευθύντρια ΕΣΥ, Κλινική Παθολογικής Φυσιολογίας ΕΚΠΑ, ΓΝΑ «Λαϊκό», Αθήνα

1. Παγκρεατίτιδα σε IgG4

Ευάγγελος Θεοδώρου, Ρευματολόγος, Επιμελητής Ρευματολογικής Κλινικής, 251 ΓΝΑ, Πρόεδρος ΕΠ.ΕΝ.Μ.Υ.

2. Μυοσίτιδα φλεγμονώδους αιτιολογίας ή μήπως όχι;

Ιωάννης Αντωνόπουλος, Ρευματολόγος, Αίγιο-Πάτρα

Σύγκρουση συμφερόντων

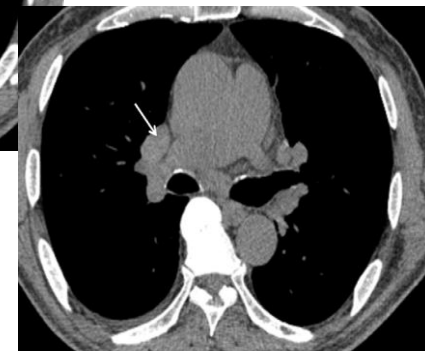
- Καμία για τη συγκεκριμένη παρουσίαση

Έχω λάβει αμοιβή για ομιλίες και συμβουλευτικές δραστηριότητες (την τελευταία 2ετία) από:

- Novartis, Amgen, Pfizer, Abbvie, Genesis, GSK, UCB, Pharmaserve-Lilly, SOBI, MSD, FARAN, ΚΟΠΕΡ

Κλινική περίπτωση

«πραγματικό προφίλ ασθενούς από προσωπικό αρχείο»



Ιδιωτικό Ιατρείο (2011) -> «σιελαδενίτιδα»
Ετερόπλευρη διόγκωση παρωτίδας
(κόπωση+αρθραλγίες+δέκατα)

- TKE: 32mm – CRP: 24mg/dl – Hct : 37%
- ANA (1/320) - ENA (APN) - C3, C4 κφ
- Anti-dsDNA: ELISA (APN) – RF (APN)
- Ιολογικός – QFN (APN)

Περαιτέρω Έλεγχος ?

--> **CT (...παντού)**

- Λεμφαδενοπάθεια
- Στένωση παγκρεατικού πόρου



○ **ΤΕΠ 251 ΓΝΑ** (10ος 2018)

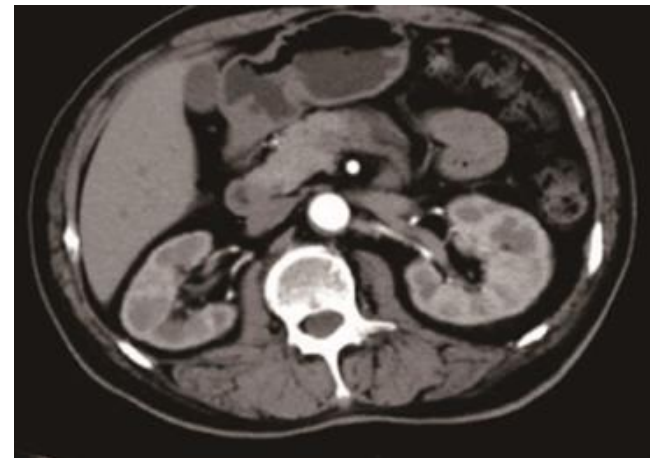
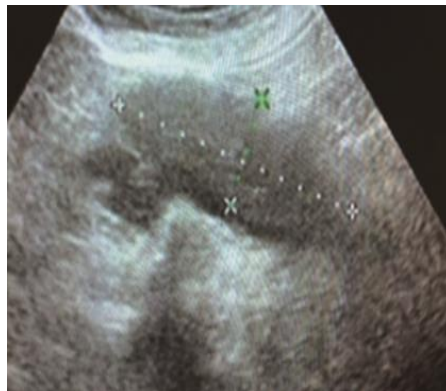
- εισάγεται το με:
Εμπύρετο (έως 39ο C)
Τρανσαμινασαιμία (ήπια)
Κόπωση + Αρθραλγίες + διαρροϊκό σύνδρομο

➤ **Ιογενής συνδρομή (?)**

❖ **ΕΙ Παθολογικής Κλινικής** (10 ημέρες)

- Δεκατική πυρετική κίνηση
- Ήπια αναιμία
- αυξημένοι δείκτες φλεγμονής
- Απορρύθμιση σακχαρου=αμυλασαιμία
- Αυξανόμενος τίτλος IgG VCA EBV
- U/S: Ηπατομεγαλία ήπια
Διογκωση (μαζα) παγκρέατος

➤ **(Νεοπλασία παγκρέατος?)**



➤ **Παγκρεατίτιδα ή νεοπλασία (?)**

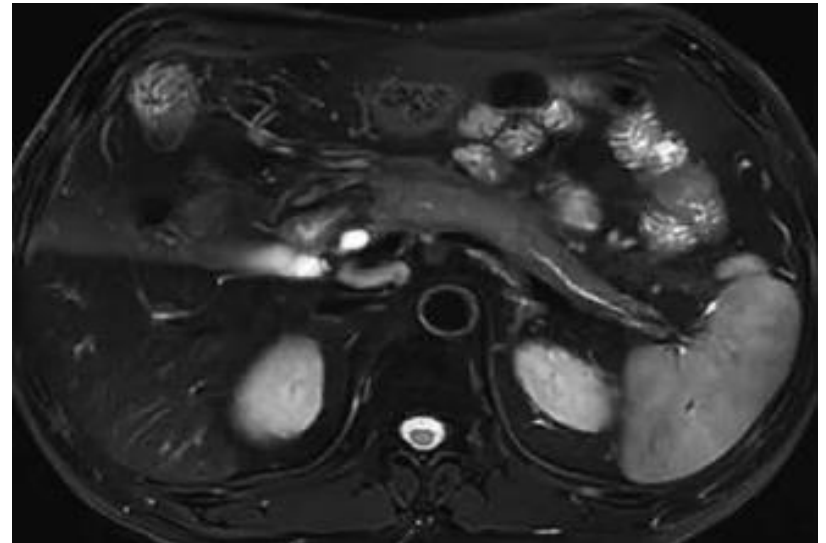
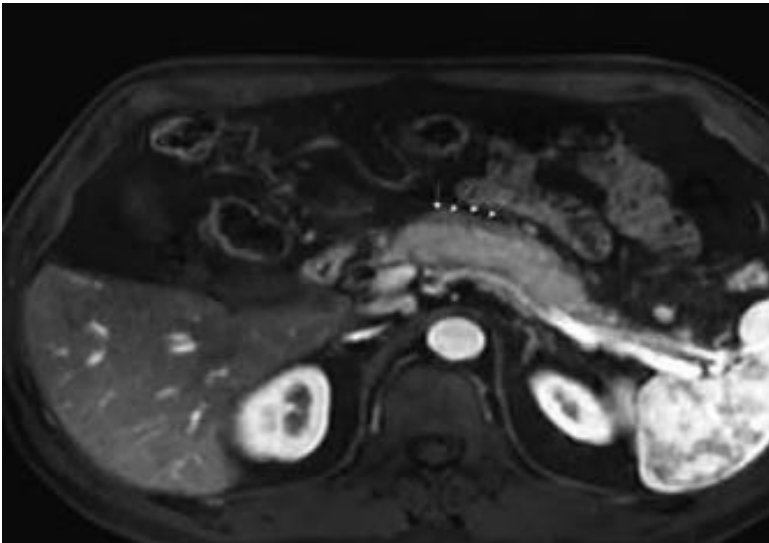
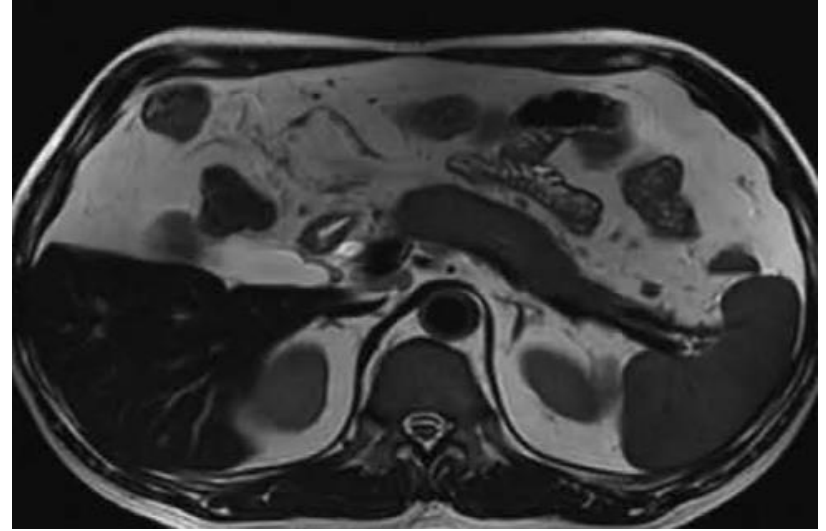
Δείκτης	τιμή
Hct	34%
WBC	7800
SGOT	143
SGPT	265
γGT	680
Αμυλάση	720
ALP	512
Bil (total)	3,4
GLU	166

Δείκτης	τιμή
CEA	7
AFP	11
CA 19-9	14
B2 μικροσφ.	3,65
LDH	651
IgG	1754
IgA	212
IgM	114
TKE	44

Δείκτης	τιμή
ANA	1/640
ENA	APN
C3/4	κφ
ACA	APN
CRP	32
SACE	45
IgE	34
ASMA	1/40
LKM1	APN

- Υποστηρικτική αγωγή
- Περαιτέρω διερεύνηση με απεικονίσεις...

➤ Ποια απεικόνιση είναι η πιο κατάλληλη (?). → **MRI & MRCP**



➤ **Παγκρεατίτιδα ή νεοπλασία (?)**

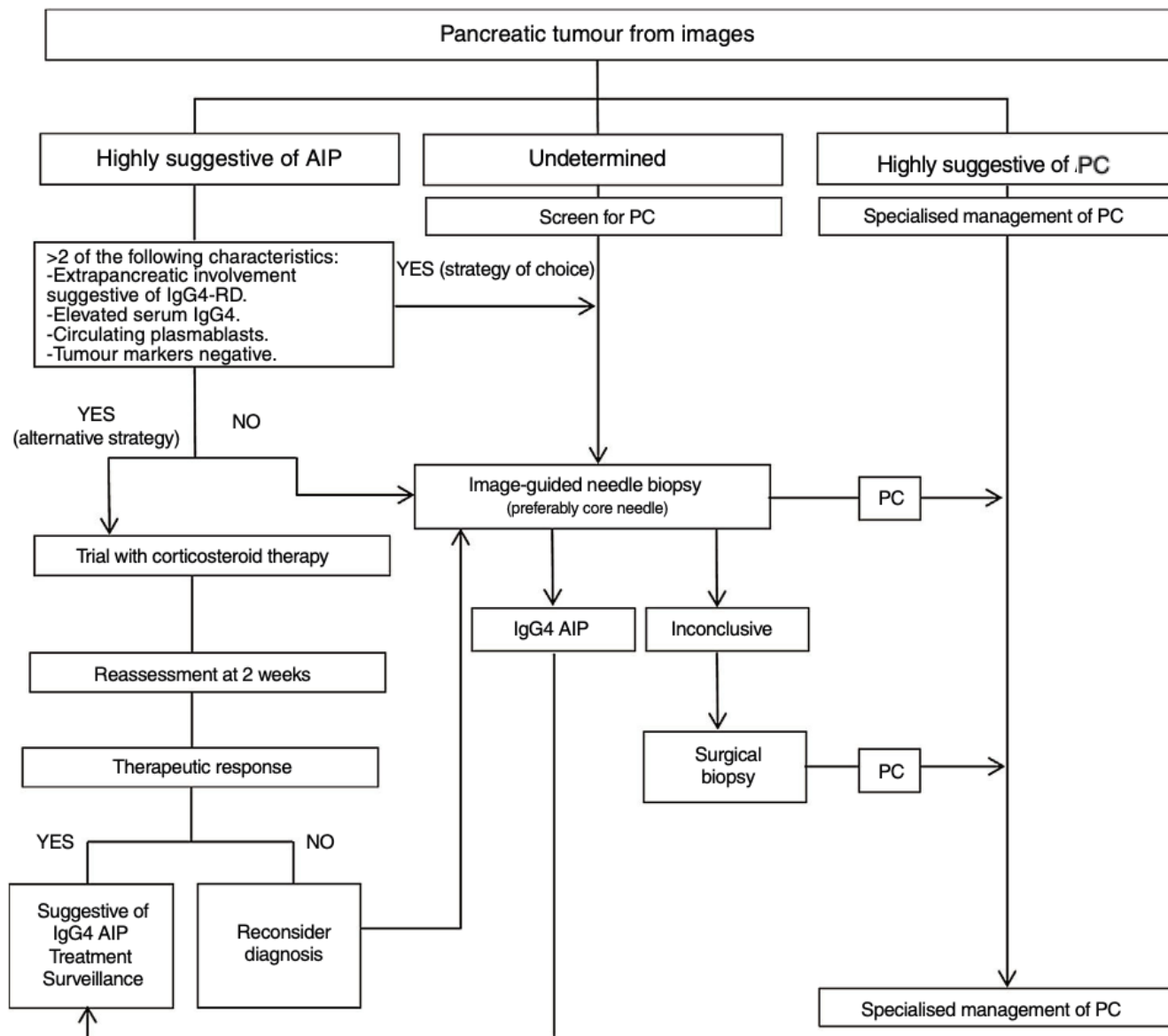
Δείκτης	τιμή
Hct	34%
WBC	7800
SGOT	143
SGPT	265
γGT	680
Αμυλάση	720
ALP	512
Bil (total)	3,4
GLU	166

Δείκτης	τιμή
CEA	7
AFP	11
CA 19-9	14
B2 μικροσφ.	3,65
LDH	651
IgG	1754
IgA	212
IgM	114
IgE	44

Δείκτης	τιμή
ANA	1/640
ENA	APN
C3/4	κφ
ACA	APN
LDH	κφ
SACE	45
A1-	APN
ASMA	1/40
LKM1	APN

❖ ***IgG4 : 280 mg/dl***

➤Μπορούμε να έχουμε τη σωστή διάγνωση μέσα από την απεικόνιση (?)



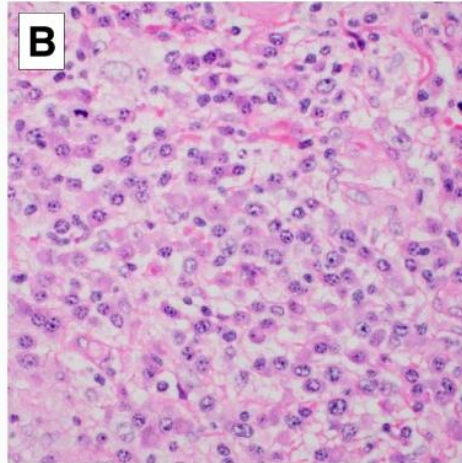
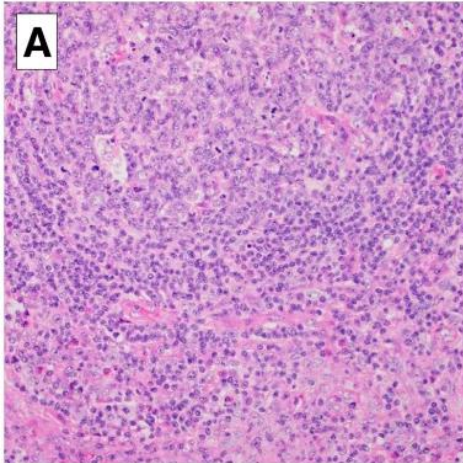
➤ **Μπορούμε να έχουμε τη σωστή διάγνωση μέσα από τον δυναμικό U/S (?)**

	Diffuse autoimmune pancreatitis	Pancreatic cancer
Conventional US	• Hypoechoic with increased volume • Diffuse, "sausage-like" enlargement • Narrowed pancreatic duct • Surrounds vessels and organs, not infiltrating	• Hypoechoic • Poorly defined borders • Dilation of duct of Wirsung • Vascular infiltration
Doppler	• No tumour vessels detected	• Metastasis • No tumour vessels detected
US with contrast	• Moderate or marked enhancement • Inhomogeneous in early stage • Slow progressive contrast washout	• Tumour poorly vascularised • Vessels marginal to the tumour
Endoscopic US	• Diffuse hypoechoic enlargement or focal irregular hypoechoic mass with or without peripancreatic lymphadenopathy	• Hyperechoic spots within the mass due to compression of the pancreatic ducts

- **11^{ος} 2018**

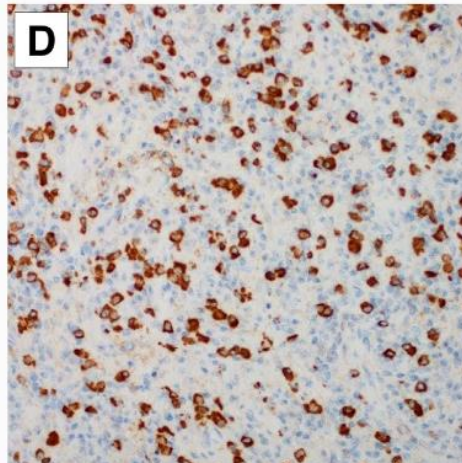
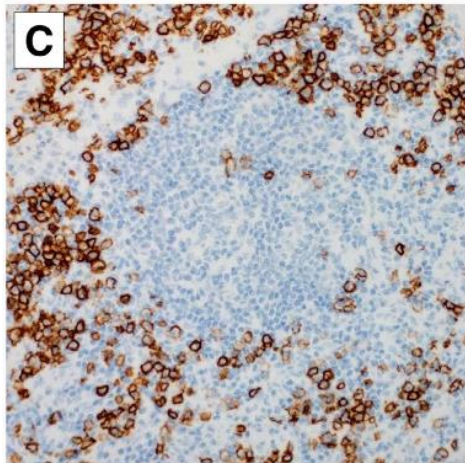
- **Κλινική βελτίωση με υποστηρικτικά μέτρα**

- **Απόφαση για βιοψία με ERCP**



A) LPF : λεμφοζίδιο με αντιδραστικό βλαστικό κέντρο και τμήμα μιας διευρυμένης παραφλοιώδους περιοχής με πυκνή διήθηση.

B) HPF: Σημαντική διείδυση πλασματοκυττάρων.



Γ) Η ανοσοϊστοχημική χρώση για το CD138 ανέδειξε πολλά πλασματοκυτταρα, μερικά από τα οποία φαίνονται μέσα στο βλαστικό κέντρο.

Δ) Η ανοσοϊστοχημική χρώση IgG4 αποκάλυψε περισσότερα από 30 κύτταρα / HPF

Καθόλου καρκινικά κύτταρα

IgG4 RD παγκρεατίτιδα

➤ *Είναι σίγουρα IgG4 ... η θα καταδικάσουμε την ασθενή με τη λάθος διάγνωση (?)*

Characteristics	Type 1 AIP - IgG4-RD	Cancer of pancreas
Incidence/gender	Age 50–70	Age 65–79 (M:F 1:1)
Presentation	Insidious - acute (<25%)	Insidious
Jaundice	40%–80%	50%
Abdominal pain	35% - generally mild	80% moderate, severe ^a
Weight loss	35% +	60% +++, cachexia (13%–44%)
Asthenia, anorexia	5% +	86% +++++
IFG-DM	40%–70%	50%
Steatorrhoea	10%	15%
Extrapancreatic manifestations	++++ IgG4-RD	+ Metastasis - Paraneoplastic syndromes
Erythrocyte sedimentation	Normal or slight increase	Elevated
Autoantibodies	Yes	No
IgG4	+++ >135 mg/dl	+ >135 mg/dl
Tumour markers	Mainly negative	May be positive
Ca 19-9	<200 U/mL	<200 U/mL



The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD

Hisanori Umehara^a, Kazuichi Okazaki^b, Shigeyuki Kawa^c, Hiroki Takahashi^d, Hiroshi Goto^e, Shoko Matsui^f, Nobukazu Ishizaka^g, Takashi Akamizu^h, Yasuharu Satoⁱ, Mitsuhiro Kawano^j and the Research Program for Intractable Disease by the Ministry of Health, Labor and Welfare (MHLW) Japan.

[Item 1] clinical and radiological features

One or more organs show diffuse or localized swelling or a mass or nodule characteristic of IgG4-RD. In single organ involvement, lymph node swelling is omitted.

[Item 2] serological diagnosis

Serum IgG4 levels greater than 135 mg/dl.

[Item 3] pathological diagnosis

Positivity for two of the following three criteria:

- ① Dense lymphocyte and plasma cell infiltration with fibrosis.
- ② Ratio of IgG4-positive plasma cells /IgG-positive cells greater than 40% and the number of IgG4-positive plasma cells greater than 10 per high powered field
- ③ Typical tissue fibrosis, particularly storiform fibrosis, or obliterative phlebitis

Diagnosis:

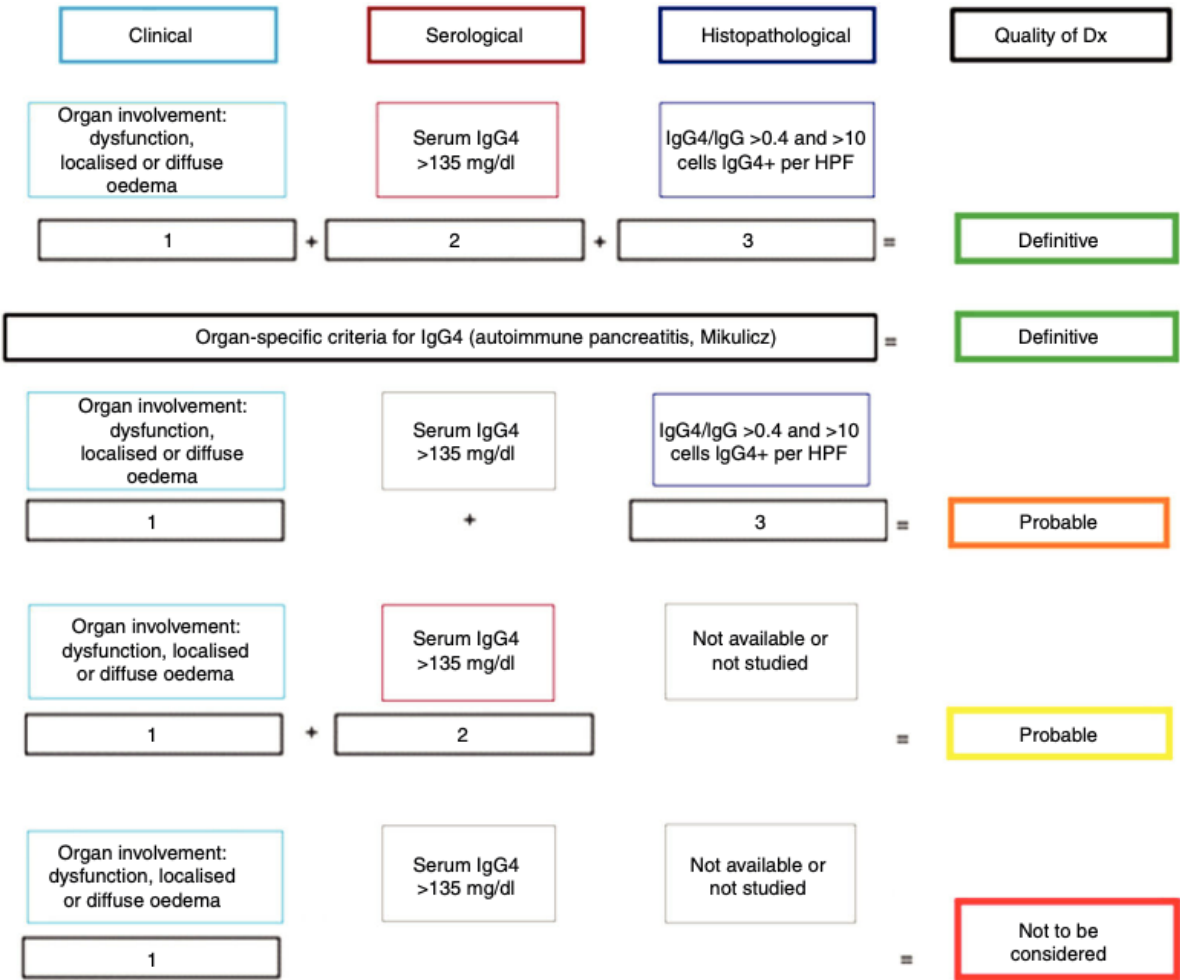
Definite: 1) +2) +3)

Probable: 1) +3):

Possible: 1) +2)

The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD

Hisanori Umehara^a, Kazuichi Okazaki^b, Shigeyuki Kawa^c, Hiroki Takahashi^d, Hiroshi Goto^e, Shoko Matsui^f, Nobukazu Ishizaka^g, Takashi Akamizu^h, Yasuharu Satoⁱ, Mitsuhiro Kawano^j and the Research Program for Intractable Disease by the Ministry of Health, Labor and Welfare (MHLW) Japan.



SPECIAL ARTICLE

The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease

Zachary S. Wallace,¹  Ray P. Naden,² Suresh Chari,³ Hyon Choi,¹  Emanuel Della-Torre,⁴ Jean-Francois Dicaire,⁵ Phil A. Hart,⁶ Dai Inoue,⁷ Mitsuhiro Kawano,⁸ Arezou Khosroshahi,⁹ Kensuke Kubota,¹⁰ Marco Lanzillotta,¹¹ Kazuichi Okazaki,¹² Cory A. Perugino,¹ Amita Sharma,¹ Takako Saeki,¹³ Hiroshi Sekiguchi,³ Nicolas Schleinitz,¹⁴ James R. Stone,¹ Naoki Takahashi,³ Hisanori Umehara,¹⁵ George Webster,¹⁶ Yoh Zen,¹⁷ and John H. Stone,¹  for the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism IgG4-Related Disease Classification Criteria Working Group

Step 1. Entry criteria

Yes† or No

Characteristic* clinical or radiologic involvement of a typical organ (e.g., pancreas, salivary glands, bile ducts, orbits, kidney, lung, aorta, retroperitoneum, pachymeninges, or thyroid gland [Riedel's thyroiditis]) OR pathologic evidence of an inflammatory process accompanied by a lymphoplasmacytic infiltrate of uncertain etiology in one of these same organs

Step 2. Exclusion criteria: domains and items†

Clinical

- Fever
- No objective response to glucocorticoids

Serologic

- Leukopenia and thrombocytopenia with no explanation
- Peripheral eosinophilia
- Positive antineutrophil cytoplasmic antibody (specifically against proteinase 3 or myeloperoxidase)
- Positive SSA/Ro or SSB/La antibody
- Positive double-stranded DNA, RNP, or Sm antibody
- Other disease-specific autoantibody
- Cryoglobulinemia

Radiologic

- Known radiologic findings suspicious for malignancy or infection that have not been sufficiently investigated
- Rapid radiologic progression
- Long bone abnormalities consistent with Erdheim-Chester disease
- Splenomegaly

Pathologic

- Cellular infiltrates suggesting malignancy that have not been sufficiently evaluated
- Markers consistent with inflammatory myofibroblastic tumor
- Prominent neutrophilic inflammation
- Necrotizing vasculitis
- Prominent necrosis
- Primarily granulomatous inflammation
- Pathologic features of macrophage/histiocytic disorder

Known diagnosis of the following:

- Multicentric Castleman's disease
- Crohn's disease or ulcerative colitis (if only pancreatobiliary disease is present)
- Hashimoto thyroiditis (if only the thyroid is affected)

SPECIAL ARTICLE

The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease

If case meets entry criteria and does not meet any exclusion criteria, proceed to step 3.

SPECIAL ARTICLE

The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease

Step	Categorical assessment or numeric weight
Step 3. Inclusion criteria: domains and items¶	
<i>Histopathology</i>	
Uninformative biopsy	0
Dense lymphocytic infiltrate	+4
Dense lymphocytic infiltrate and obliterative phlebitis	+6
Dense lymphocytic infiltrate and storiform fibrosis with or without obliterative phlebitis	+13
<i>Immunostaining#</i>	
0–16, as follows:	
Assigned weight is 0 if the IgG4+:IgG+ ratio is 0–40% or indeterminate and the number of IgG4+ cells/hpf is 0–9.**	
Assigned weight is 7 if 1) the IgG4+:IgG+ ratio is ≥41% and the number of IgG4+ cells/hpf is 0–9 or indeterminate; or 2) the IgG4+:IgG+ ratio is 0–40% or indeterminate and the number of IgG4+ cells/hpf is ≥10 or indeterminate.	
Assigned weight is 14 if 1) the IgG4+:IgG+ ratio is 41–70% and the number of IgG4+ cells/hpf is ≥10; or 2) the IgG4+:IgG+ ratio is ≥71% and the number of IgG4+ cells/hpf is 10–50.	
Assigned weight is 16 if the IgG4+:IgG+ ratio is ≥71% and the number of IgG4+ cells/hpf is ≥51.	
<i>Serum IgG4 concentration</i>	
Normal or not checked	0
> Normal but <2× upper limit of normal	+4
2–5× upper limit of normal	+6
>5× upper limit of normal	+11

Step	Categorical assessment or numeric weight
<i>Bilateral lacrimal, parotid, sublingual, and submandibular glands</i>	
No set of glands involved	0
One set of glands involved	+6
Two or more sets of glands involved	+14
<i>Chest</i>	
Not checked or neither of the items listed is present	0
Peribronchovascular and septal thickening	+4
Paravertebral band-like soft tissue in the thorax	+10
<i>Pancreas and biliary tree</i>	
Not checked or none of the items listed is present	0
Diffuse pancreas enlargement (loss of lobulations)	+8
Diffuse pancreas enlargement and capsule-like rim with decreased enhancement	+11
Pancreas (either of above) and biliary tree involvement	+19
<i>Kidney</i>	
Not checked or none of the items listed is present	0
Hypocomplementemia	+6
Renal pelvis thickening/soft tissue	+8
Bilateral renal cortex low-density areas	+10
<i>Retroperitoneum</i>	
Not checked or neither of the items listed is present	0
Diffuse thickening of the abdominal aortic wall	+4
Circumferential or anterolateral soft tissue around the infrarenal aorta or iliac arteries	+8

SPECIAL ARTICLE

The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease

Step 4: Total inclusion points

A case meets the classification criteria for IgG4-RD if the entry criteria are met, no exclusion criteria are present, and the total points is ≥ 20 .

Ιδιωτικό Ιατρείο (2011) -> «σιελαδενίτιδα»

Ετερόπλευρη διόγκωση παρωτίδας
(κόπωση+αρθραλγίες+δέκατα)

- TKE: 32mm – CRP: 24mg/dl – Hct : 37%
- ANA (1/320) - ENA (APN) - C3, C4 κφ
- Anti-dsDNA: ELISA (APN) – RF (APN)
- Ιολογικός – QFN (APN)

Περαιτέρω Έλεγχος ?

--> **CT (...παντού)**

- Λεμφαδενοπάθεια
- Στένωση παγκρεατικού πόρου

- Έναρξη ΚΣ
- pulse 500 mg x 3
- 60mg methylpr /day (pos)
- Tapering δόσης ως 20mg (pos)

- **Επανεισαγωγή κορτικοστεροειδών**
- **Προσθήκη csDMARD (corticosteroid sparing agent)**



○ **ΤΕΠ 251 ΓΝΑ** (10ος 2018)

- εισάγεται το με:
Εμπύρετο (έως 39ο C)
Τρανσαμινασαιμία (ήπια)
Κόπωση + Αρθραλγίες + διαρροϊκό σύνδρομο

➤ **Ιογενής συνδρομή (?)**

❖ **ΕΙ Παθολογικής Κλινικής (10 ημέρες)**

- Δεκατική πυρετική κίνηση
- Ήπια αναιμία
- αυξημένοι δείκτες φλεγμονής
- Απορρύθμιση σακχαρου=αμυλασαιμία
- Αυξανόμενος τίτλος IgG VCA EBV
- U/S: Ηπατομεγαλία ήπια
Διογκωση (μαζα) παγκρέατος

➤ **(Νεοπλασία παγκρέατος?)**

Εξάνθημα, κόπωση,
αρθραλγίες, δέκατα

Λεμφαδενοπάθεια
(US --> αντιδραστικοί LN)

Όχι οξεία κοιλία

Διαταραχή ηπατικής
βιοχημείας

IgG4 X 2+ UNL

CT / MRI / MRCP -->
επιβεβαίωση
(φλεγμονώδεις,
αντιδραστικοί LN<1cm)

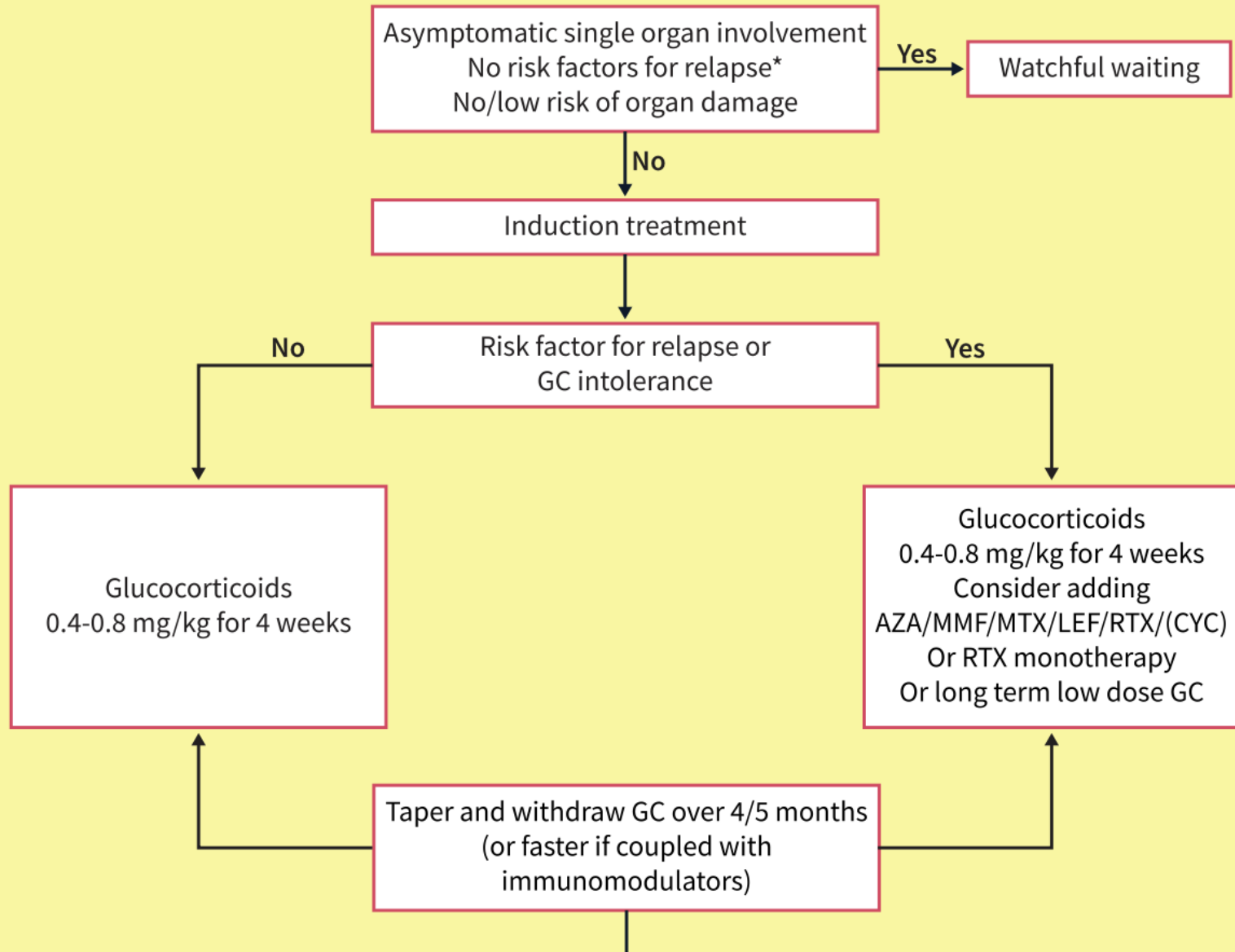
ERCP (βιοψία) +++

Βελτίωση κλινικής εικόνας
Απογαλακτισμός από ΚΣ >
προβληματικός
Αλλά εφικτός

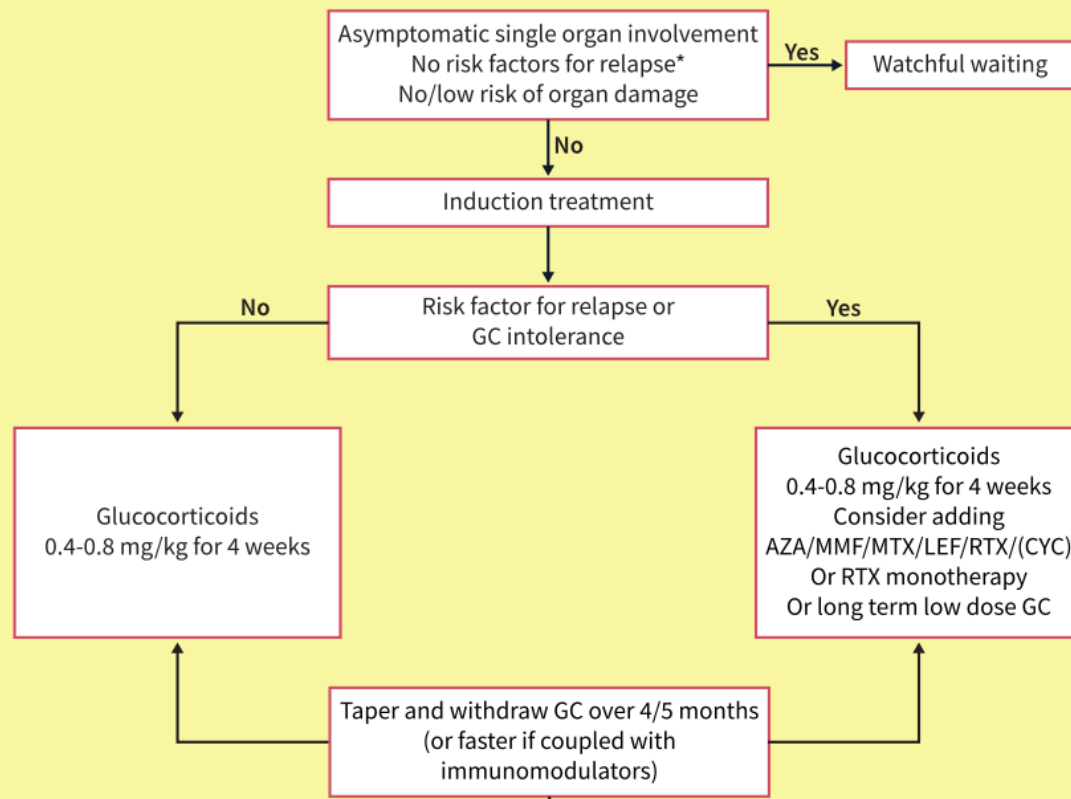
8 μήνες μετά

- ✓ υποτροπή ικτέρου
- ✓ Απορρυθμισε σακχάρου
- **πυρέτιο**

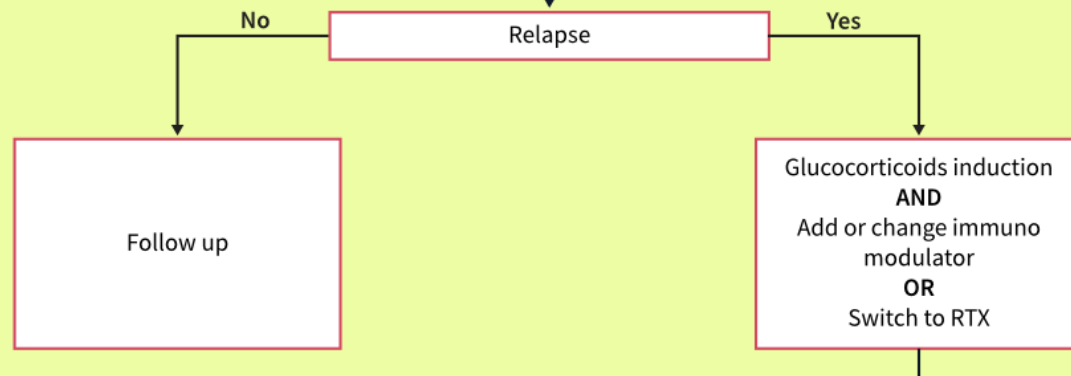
1st line treatment



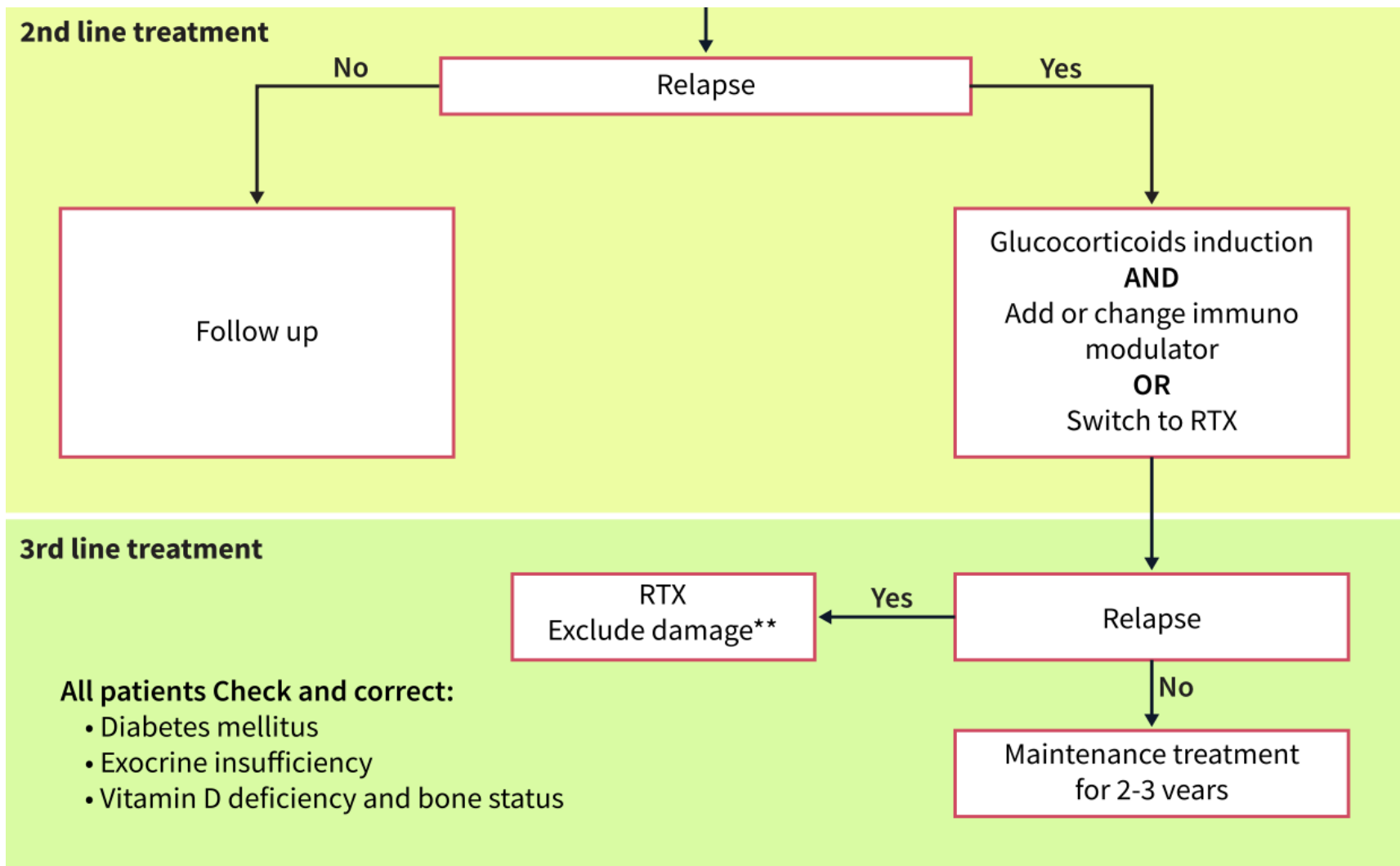
1st line treatment



2nd line treatment



- Σε περίπτωση **υποτροπής** ή αν υπάρχουν **παράγοντες αυξημένου ρίσκου υποτροπής** ή **μη ανοχής των ΚΣ**, η χορήγηση DMARD είναι απαραίτητη
- Το **RTX** είναι προτιμότερο από τα csDMARDs
- Η **χαμηλή δόση κορτικοστεροειδών** (εφόσον ανεκτή) είναι ισάξια με το RTX



- Το **RTX** είναι προτιμότερο από όλα τα σχήματα «διατήρησης» της ύφεσης
- Πρέπει να διατηρείται ως 3 έτη τουλάχιστον και εφόσον δεν υπάρχουν σημεία υποτροπής

- **9^{ος} 2019** (1 έτος μετά)

- Αζαθειοπρίνη 150mg pos / d
- Tapering ΚΣ στα 16mg pos /d
- Αγωγή για φαρμακευτική οστεοπόρωση



- **Βελτίωση**

- Κλινικά
- Παραμένει Κόπωση (μυοπάθεια από ΚΣ?)

- Η Νόσος
- Η Αζαθειοπρίνη
- Λοίμωξη

- **Όμως δυστυχώς...**

- Τρανσαμινασαιμία με ουδετεροπενία

- **Διακοπή Αζαθειοπρίνης και χορήγηση μόνο ΚΣ**

➤ U/S → Χολοκυστίτιδα



➤ Διατήρηση κορτιζόνης – αποφυγή DMARDS

Ιδιωτικό Ιατρείο (2011) -> «σιελαδενίτιδα»

Ετερόπλευρη διόγκωση παρωτίδας
(κόπωση+αρθραλγίες+δέκατα)

- TKE: 32mm – CRP: 24mg/dl – Hct : 37%
- ANA (1/320) - ENA (APN) - C3,C4 κφ
- Anti-dsDNA: ELISA (APN) – RF (APN)
- Ιολογικός – QFN (APN)

Περαιτέρω Έλεγχος ?

--> **CT (...παντού)**

- Λεμφαδενοπάθεια
- Στένωση παγκρεατικού πόρου

- Έναρξη ΚΣ
- pulse 500 mg x 3
- 60mg methylpr /day (pos)
- Tapering δόσης ως 20mg (pos)

- Επανεισαγωγή
κορτικοστεροειδών
- Προσθήκη Αζαθειοπρίνης
(corticosteroid sparing agent)



- **ΤΕΠ 251 ΓΝΑ** (10ος 2018)
- εισάγεται το με:
Εμπύρετο (έως 39ο C)
Τρανσαμινασαιμία(ήπια)
Κόπωση + Αρθραλγίες + διαρροϊκό σύνδρομο

➤ **Ιογενής συνδρομή (?)**

❖ **ΕΙ Παθολογικής Κλινικής** (10 ημέρες)

- Δεκατική πυρετική κίνηση
- Ήπια αναιμία
- αυξημένοι δείκτες φλεγμονής
- Απορρύθμιση σακχαρου=αμυλασαιμία
- Αυξανόμενος τίτλος IgG VCA EBV
- U/S: Ηπατομεγαλία ήπια
Διογκωση (μαζα) παγκρέατος

➤ **(Νεοπλασία παγκρέατος?)**

Εξάνθημα, κόπωση,
αρθραλγίες, δέκατα

Λεμφαδενοπάθεια
(US --> αντιδραστικοί LN)

Όχι οξεία κοιλία

Διαταραχή ηπατικής
βιοχημείας

IgG4 X 2+ UNL

CT / MRI / MRCP -->
επιβεβαίωση
(φλεγμονώδεις,
αντιδραστικοί LN<1cm)

ERCP (βιοψία) +++

Βελτίωση κλινικής εικόνας
Απογαλακτισμός από ΚΣ >
προβληματικός
Αλλά εφικτός

8 μήνες μετά

- ✓ υποτροπή ικτέρου
- ✓ Απορρυθμισε σακχάρου
- **πυρέτιο**

Χολοκυστίτιδα
(χωρίς κλινική
συμπτωματολογία)
Διακοπή Αζαθειοπρίνης

**Λαπαροσκοπική
αφαίρεση χοληδόχου
κύστης**

Πως ήταν στα 49 της;

- **12^{ος} 2021:** Διαφαίνεται ύφεση !!

- Medrol 16mg ½ tb pos / d
- Απουσία συμπτωμάτων
- Χωρίς μόνιμες βλάβες (U/S + εργαστηριακός έλεγχος)

- ❖ **Χωρίς συμπτώματα για 1 έτος**

- **7^{ος} 2022:** Έναρξη συμπτωμάτων με τη μείωση των ΚΣ → Επίσκεψη σε ΤΕΠ

- **U/S → Διάταση χοληδόχου πόρου** (πιθανολογείται λόγω της χολοκυστεκτομής)

- Υποστηρικτικά μέτρα (αντιβίωση, ενυδάτωση, διατροφή)

- **10^{ος} 2022:** ΕΙ Ρευματολογικής Κλινικής

- Τρανσαμινασαιμία
- IgG4 : 112 mg/dl
- Αναιμία (ορθόχρωμη ορθοκυτταρική)

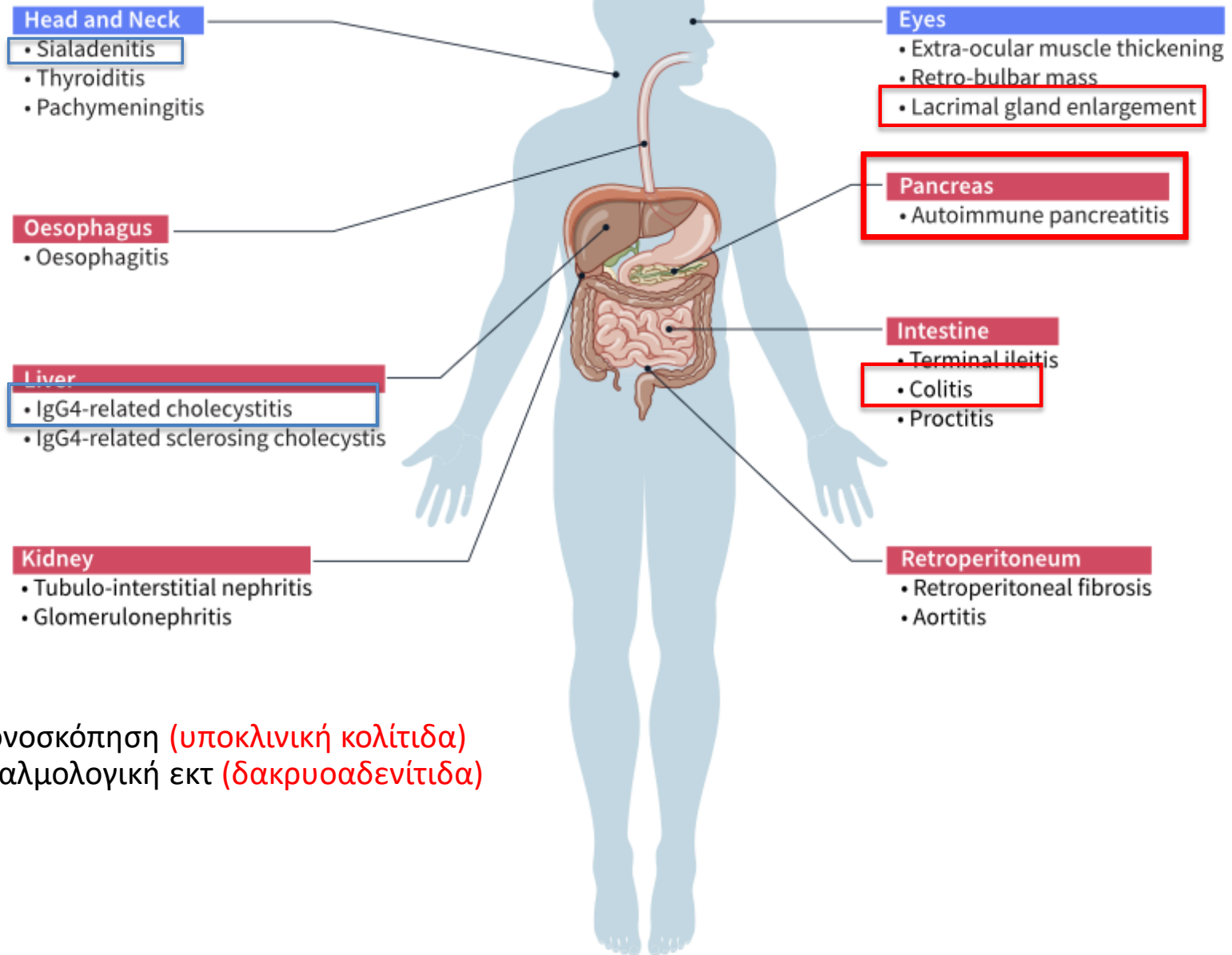
Υπάρχει υποτροπή της νόσου;

Table 4. Biomarkers for monitoring IgG4-related disease

Test	Change may herald an IgG4-related disease flare
General laboratory tests	
Immunoglobulin G4	↑
Immunoglobulin E	↑↑
Eosinophil count	↑↑
Complement components 3 and 4	↓
ESR	↑
Plasmablast count	↑
Memory B cell count	↑
Organ-specific laboratory tests	
Lipase	↑
Alanine transaminase, aspartate transaminase	↑
Alkaline phosphatase, gamma-glutamyl transferase, bilirubin	↑
Creatinine	↑
Total urine protein to creatinine ratio	↑

US / CT --> επιβεβαίωση
Work up :
check the other tissues!

➤ Υπάρχει υποτροπή της νόσου → Συμπτωματική αγωγή ή πιο επιθετική



- Κολονοσκόπηση (υποκλινική κολίτιδα)
- Οφθαλμολογική εκτ (δακρυαδενίτιδα)

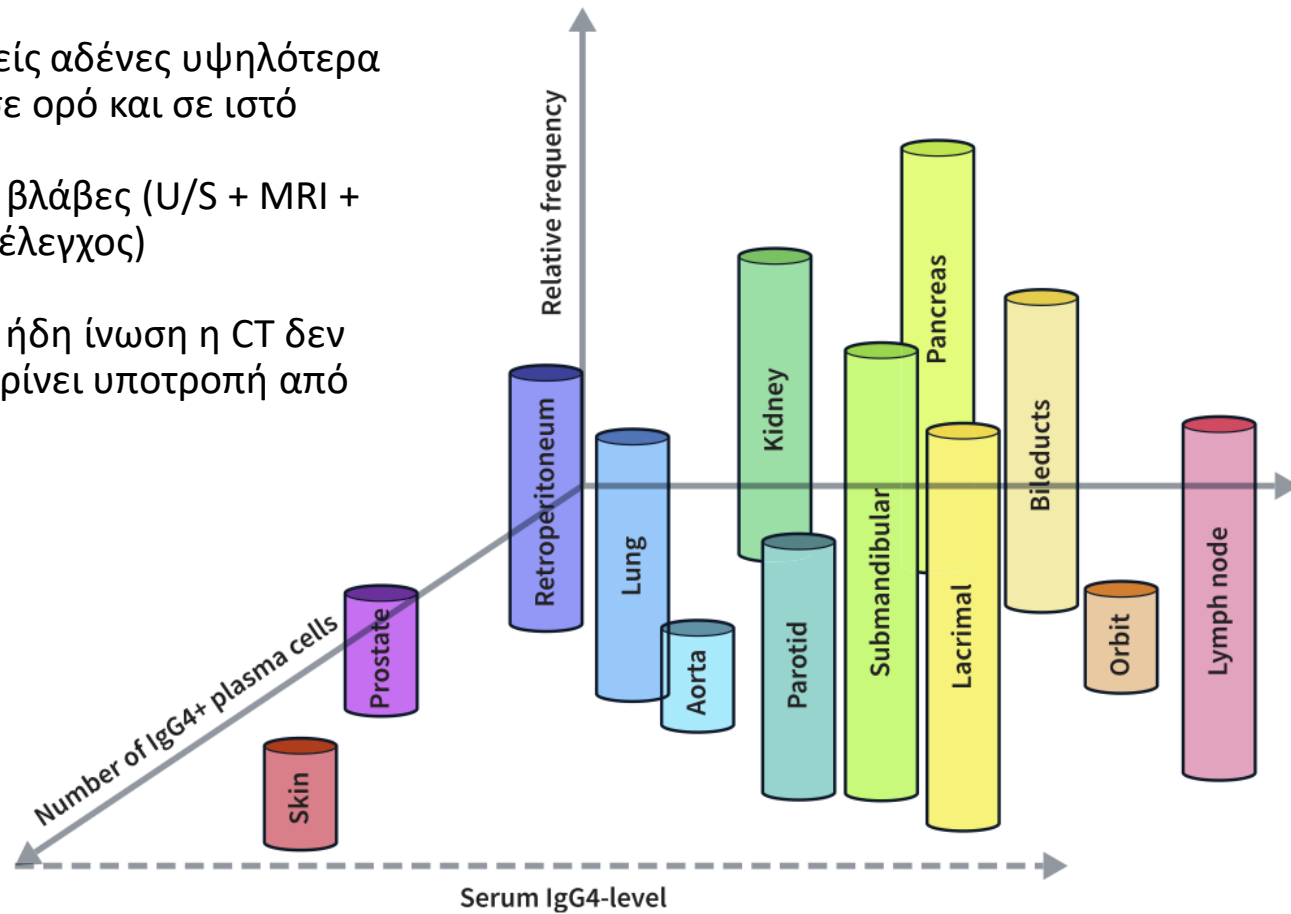
| Sites of other organ involvement (OOI) in IgG4-RD. Highlighted are the manifestations in the gastrointestinal tract.

➤ Ηδη εγκατεστημένες βλάβες ΔΕΝ παράγουν IgG4 (ίνωση)

➤ Στους εξωκρινείς αδένες υψηλότερα ποσοστά IgG4 σε ορό και σε ιστό

➤ Χωρίς μόνιμες βλάβες (U/S + MRI + εργαστηριακός έλεγχος)

➤ Όπου υπάρχει ήδη ίνωση η CT δεν μπορεί να διακρίνει υποτροπή από μόνιμη βλάβη



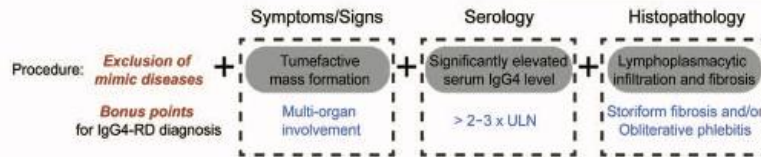
| The levels of IgG4 in blood and tissue and the frequency is varying in different other organ involvements (OOI).

Έναρξη αγωγής για *induction + maintenance therapy*

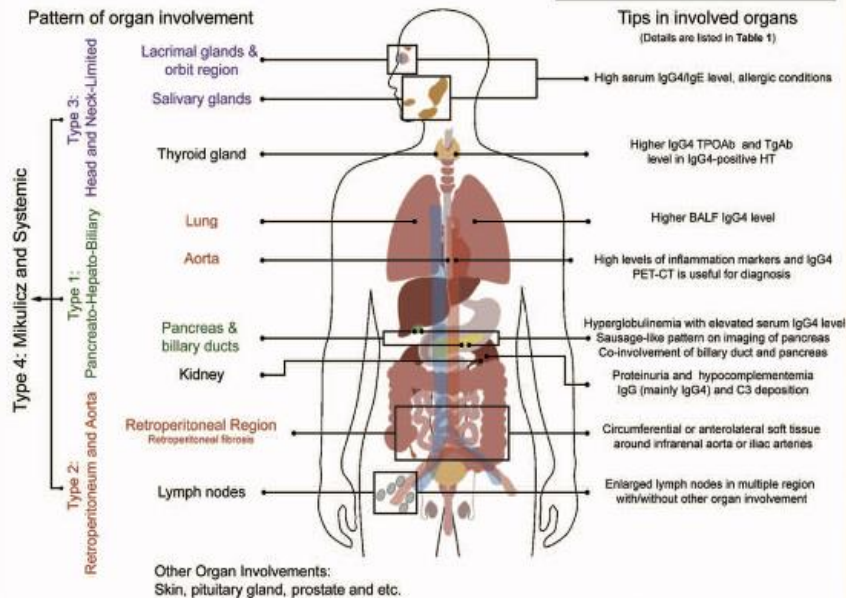
- **10^{ος} 2022**: Rituximab 1gr (x2) + ΚΣ (bridging therapy + tapering)
 - Απουσία συστηματικών συμπτωμάτων
 - Προβληματικός απογαλακτισμός από ΚΣ
- **5^{ος} 2023**: Rituximab 1gr (x2) + ΚΣ
 - Απουσία συστηματικών συμπτωμάτων
 - Πλήρης απογαλακτισμός από ΚΣ
- **12^{ος} 2023, 5^{ος} 2024, 12^{ος} 2024**: Rituximab 1gr (x2)
 - Απουσία συστηματικών συμπτωμάτων
 - 2 λοιμώξεις (1 έρπητα ζωστήρα → δεν εμβολιάστηκε ακόμα)
 - Πρόσφατη τρανσαμινασαιμία (US → κφ!)

Στοχευμένη θεραπεία ή συνεχής δυναμική κατάσταση(?)

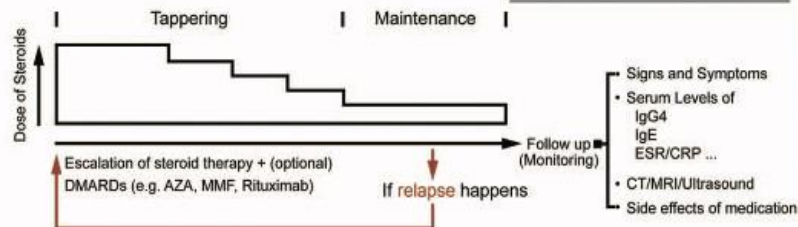
Overview and Diagnosis



Clinical phenotypes



Treatment and Follow-up



➤ Συνεχής έλεγχος για προσβολή οργάνων

➤ Πολυπλοκότητα που απαιτεί πολλαπλές ειδικότητες και μέσα διαφορετικά για κάθε περίπτωση

➤ Συνεχής έλεγχος και για τις συνοσηρότητες

➤ Θεραπεία παρόμοια με ANCA σχετιζόμενες αγγειίτιδες (b-depletion therapy στο επίκεντρο)

➤ Επαναξιολόγηση και επανεκτίμηση συνεχής (τόσο της έκτασης της νόσου όσο και της αγωγής)

Στοχευμένη θεραπεία ή συνεχής δυναμική κατάσταση(?)

IgG4-RD responder index

Date form completed: (e.g., 7 / July / 2050)

Case number: _____

Scoring rules

Scoring refers to manifestations of disease activity present in the last 28 days

Scoring: 0	Normal or resolved
1	Improved
2	Persistent (unchanged from previous visit; still active)
3	New / recurrence
4	Worsened despite treatment

Definitions

Organ/site score: the overall level of IgG4-RD activity within a specific organ system

Symptomatic: is the disease manifestation in a particular organ system symptomatic? (Y = yes; N = no)

Urgent disease: disease that requires treatment immediately to prevent serious organ dysfunction (Y = yes; N = no)
(presence of **urgent disease** within an organ leads to **doubling** of that organ system score)

Damage: organ dysfunction that has occurred as a result of IgG4-RD and is considered permanent (Y = yes; N = no)

Organ/site	Activity		
	Organ/site score (0-4)	Symptomatic (Yes/No)	Urgent (Yes/No)
Pachymeninges			
Pituitary gland			
Orbits and lacrimal glands			
Salivary glands			
Thyroid			
Lymph nodes			
Lungs			
Aorta and large blood vessels			
Retroperitoneum, mediastinum, and mesentery			
Pancreas			
Bile duct and liver			
Kidney			
Skin			
Other sclerosis/mass formation			

[illegible]

Descriptor	Level mg/dl	Score
Serum IgG4 concentration		

Steroid dose at the time of assessment (prednisone equivalent):
 ____ mg/day
 Cumulative steroid dose in the past 28 days:
 ____ mg prednisone equivalent

Total activity score

Organ/sites (×2 if urgent) + serum IgG4 score: _____

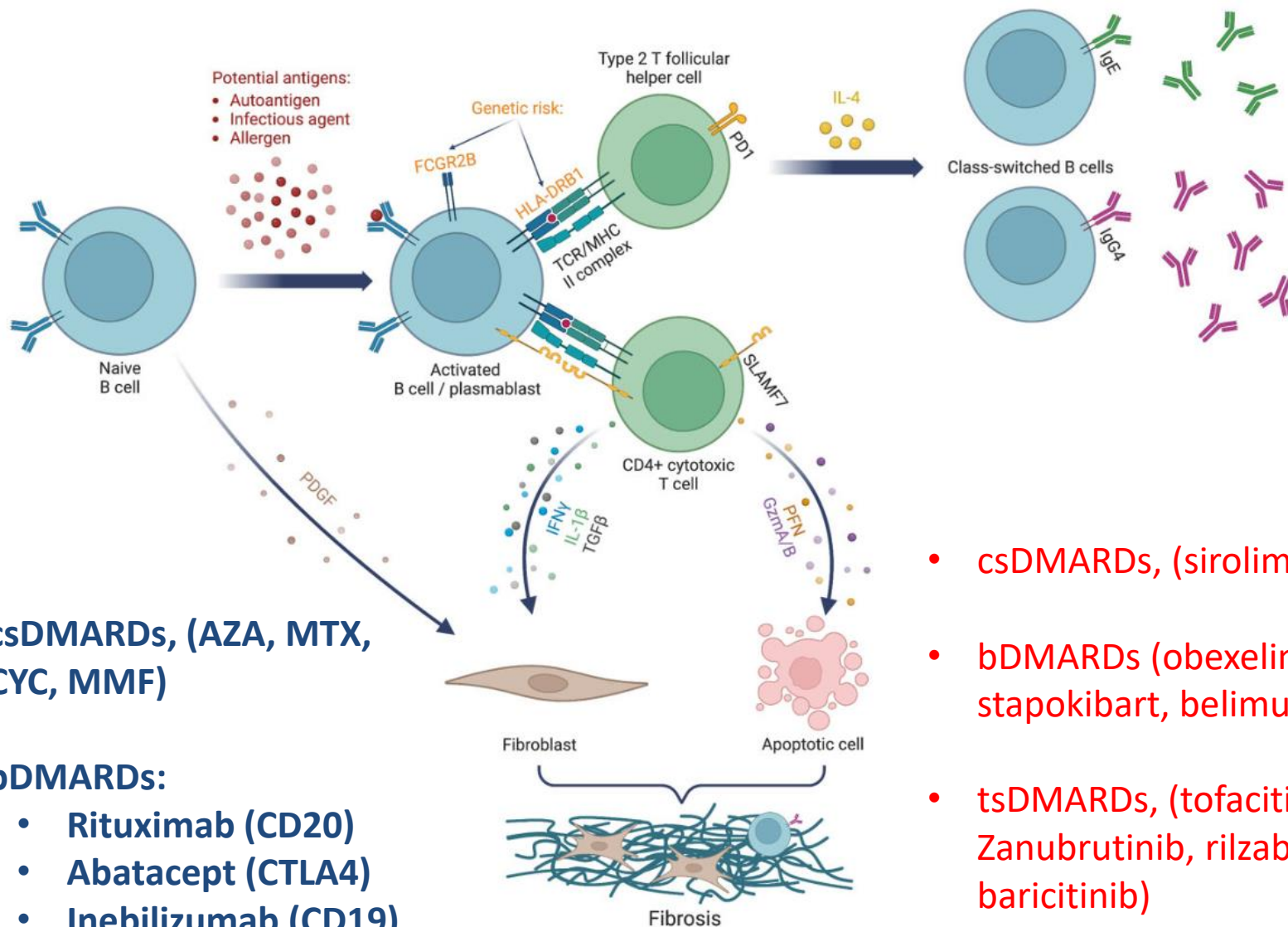
Total number of urgent organs: _____

Total number of damaged organs: _____

- Συνεχής έλεγχος για προσβολή οργάνων
- Πολυπλοκότητα που απαιτεί πολλαπλές ειδικότητες και μέσα διαφορετικά για κάθε περίπτωση
- Συνεχής έλεγχος και για τις συνοσηρότητες
- Θεραπεία παρόμοια με ANCA σχετιζόμενες αγγειίτιδες (b-depletion therapy στο επίκεντρο)
- Επαναξιολόγηση και επανεκτίμηση συνεχής (τόσο της έκτασης της νόσου όσο και της αγωγής)

IgG4 Responder Index

Νέα φάρμακα στον ορίζοντα...(?)



- csDMARDs, (sirolimus)
- bDMARDs (obexelimab, stapokibart, belimumab)
- tsDMARDs, (tofacitinib, Zanubrutinib, rilzabrutinib, baricitinib)

- csDMARDs, (AZA, MTX, CYC, MMF)
- bDMARDs:
 - Rituximab (CD20)
 - Abatacept (CTLA4)
 - Inebilizumab (CD19)

Προοπτικές... αντί επιλόγου

Elucidating the pathogenesis of IgG4-related disease

- Role of IgG4
- Significance of complement in pathogenesis and as a potential treatment target
- Developing an effective animal model of IgG4-RD

Identifying safe and effective CS-sparing treatment strategies

- Investigating B cell-targeted therapies in randomized controlled trials
- Exploring the role of anti-fibrotic therapies for patients with highly fibrotic manifestations
- Comparing alternative strategies for maintenance of remission

Improving our understanding of the role of conventional and novel biomarkers of disease activity

- Circulating biomarkers like IgG4, complement, eosinophilia and IgE might be useful for guiding management decisions but require further study
- Novel imaging biomarkers might better classify patients into relevant disease groups with implications for treatment (e.g. might benefit from anti-fibrotic *vs* anti-inflammatory treatments)

Refining instruments to measure disease activity from both the clinician and patient perspective

Identifying ways to support patients through their journey with this IgG4-RD

- Improving patient-facing resources on this disease
 - Developing support groups for patients
 - Identifying intervention that may improve quality of life and well-being in the face of a rare disease
-

Ευχαριστώ πολύ!