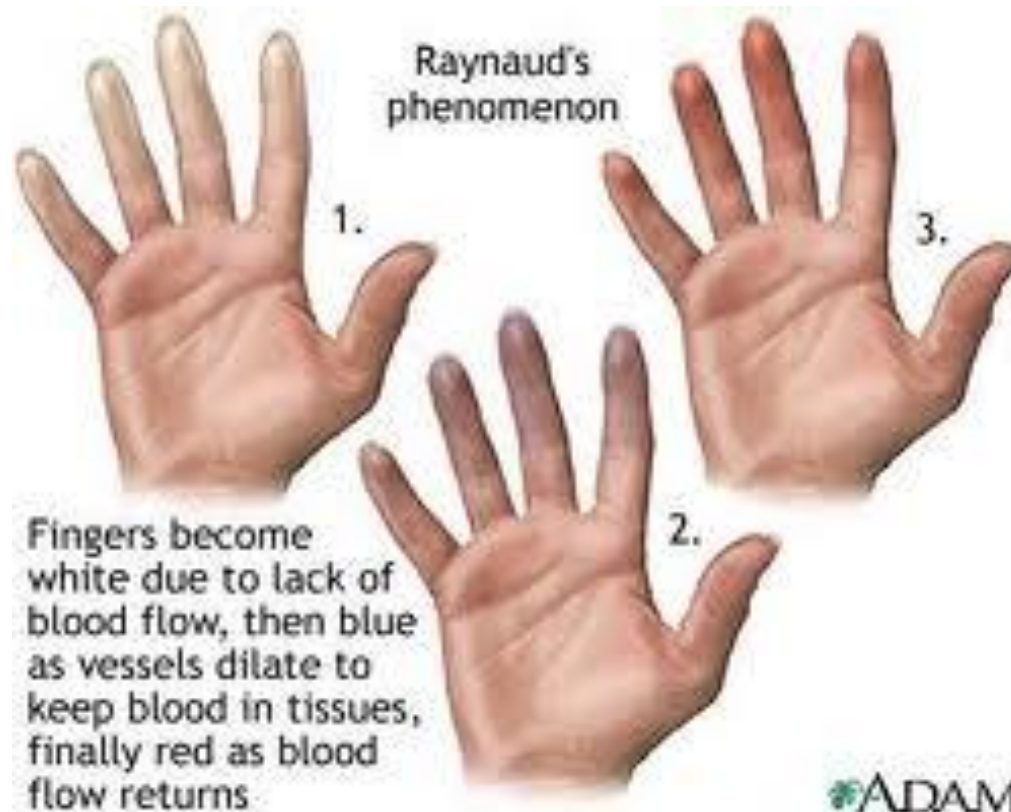


ΦΑΙΝΟΜΕΝΟ RAYNAUD
ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΙΑ
ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ-ΠΟΛΥΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

ΠΕΛΑΓΙΑ ΚΑΤΣΙΜΠΡΗ
ΕΠΙΜΕΛΗΤΡΙΑ Α' ΕΣΥ
ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΟΣ
Δ' ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΠΑΝ/ΚΟ ΓΕΝ. ΝΟΣ. ΑΤΤΙΚΟΝ

Φαινόμενο Raynaud



Φαινόμενο Raynaud



Υπερβολική αντίδραση των αγγείων στο κρύο ή στο στρες. Εκδηλώνεται κλινικά με απότομα οριοθετημένες αλλαγές στο χρώμα του δέρματος των δακτύλων.

ΦΑΙΝΟΜΕΝΟ RAYNAUD'S

Επεισόδια αγγειοσπασμού, εκλυόμενα με έκθεση στο κρύο ή συγκινησιακή φόρτιση.

Χαρακτηρίζεται από αλλαγές του χρώματος του δέρματος (ωχρότητα -κυάνωση-ερυθρότητα), αιμωδίες και πόνο των δακτύλων των χεριών



ΚΑΤΑΤΑΞΗ φ.Raynaud

- Πρωτοπαθές (δύο χρόνια χωρίς την εμφάνιση υποκείμενης νόσου)
- Δευτεροπαθές

PREVALENCE

Community-based surveys estimate the prevalence of RP in the general population.

Estimates of the prevalence of RP have ranged from:

- 3 to 20 percent in women and
- 3 to 14 percent in men.

RP is more common among:

young women,
younger age groups, and
family members of patients with RP

International consensus criteria for the diagnosis of Raynaud's phenomenon

Three-step approach to diagnosis of Raynaud's Phenomenon

Step 1: Ask screening Question

Are your fingers unusually sensitive to cold?

Yes, proceed to step 2

Step 2: Assess color changes

Occurrence of biphasic color changes during the vasospastic episodes (white and blue)

Yes, proceed to step 3

Step 3: Calculate disease score

- a) Episodes are triggered by things other than cold (i.e. emotional stressors)
- b) Episodes involve both hands, even if the involvement is asynchronous and/or asymmetric
- c) Episodes are accompanied by numbness and/or paresthesias
- d) Observed color changes are often characterized by a well-demarcated border between affected and unaffected skin.
- e) Patient provided photograph(s) strongly support a diagnosis of RP.
- f) Episodes sometimes occur at other body sites (e.g. nose, ears, feet, and areolas).
- g) Occurrence of triphasic color changes during the vasospastic episodes (white, blue, red)

If 3 or more criteria met from Step 3 (a - g), then the patient has RP

Primary Raynaud's phenomenon(RP) if symptoms occur in the absence of any associated disorder.

Secondary RP refers to the presence of the disorder in association with a related illness, such as SLE or scleroderma.

➤ **Rheumatological diseases**

Scleroderma, SLE, Polymyositis/dermatomyositis Sjögren's syndrome
UCTD, MCTD.

➤ **Hematologic/oncologic**

Paraneoplastic syndrome, Cryoglobulinemia, Cryofibrinogenemia, Cold agglutinin, Paraproteinemia, POEMS syndrome

➤ **Endocrine**

Hypothyroidism

➤ **Vascular**

Thoracic outlet syndrome, Emboli, Vasculitis, Prinzmetal angina, Atherosclerosis, Thromboangiitis obliterans

➤ **Neurological**

Carpal tunnel syndrome, Migraine headache

➤ **Environmental**

Vibration injury, Frost bite, Emotional stress

➤ **Drugs/toxins**

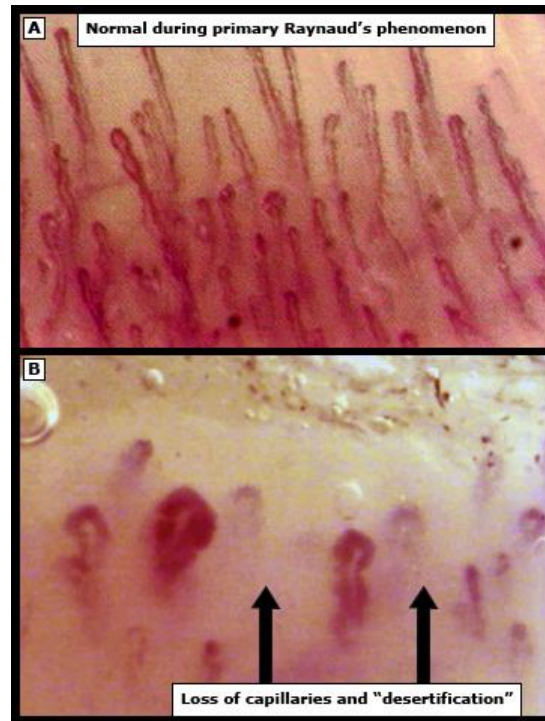
Sympathomimetic drugs, Chemotherapeutic drugs, Interferons, Nicotine, Cocaine, Ergotamines, Polyvinyl chloride

Useful criteria for **primary RP** include the following:

1. Symmetric episodic attacks
2. No evidence of peripheral vascular disease
3. No tissue gangrene, digital pitting, or tissue injury.
4. Negative nailfold capillary examination
5. Negative antinuclear antibody test and normal ESR

features that increase the likelihood of secondary RP:

1. Later age of onset (greater than 40 years)
2. Male gender
3. Painful severe events with tissue sign of ischemia (ulceration)
4. Asymmetric attacks
5. RP associated with signs or symptoms of another disease
6. Abnormal laboratory parameters suggesting vascular disease or an autoimmune disorder
7. RP associated with ischemic signs or symptoms proximal to the fingers (such as the hand or arm) or toes (foot or limb)
8. Abnormal capillary nailfold microscopy with enlarged or distorted capillary loops



Panel A) **The normal nailfold capillaroscopic pattern**, showing regular disposition of the capillary loops along the nail bed (original magnification 200x, M. Cutolo).

Panel B) A decreased number of loops should be considered highly specific for **secondary Raynaud's phenomenon** and induce 'desertification' of the nail bed (original magnification 200x, M. Cutolo).

Recommended laboratory testing includes:

- Complete blood count
- General biochemical analysis incl. renal and liver function
- Urinalysis
- Rheumatoid factor and anti CCP
- Complement (C3 and C4)
- ANA (if positive ANA, then test for antitopoisomerase I, anti-RNA polymerase III, and anticentromere antibodies)

ΑΙΤΙΑ ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΟΥΣ Φ.Raynaud's

- Συστηματικά ρευματικά νοσήματα
Σκληροδερμία, ΣΕΛ,
Πολυμυοσίτιδα/
Δερματομυοσίτιδα,σ.
Sjogren,ΡΑ, Αγγειίτιδες
- Επαγγελματικά αίτια
Χειριστές κρουστικών
μηχανημάτων
- Φάρμακα
β-αποκλειστές,
εργοταμίνη,αντισυλληπτικά





© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

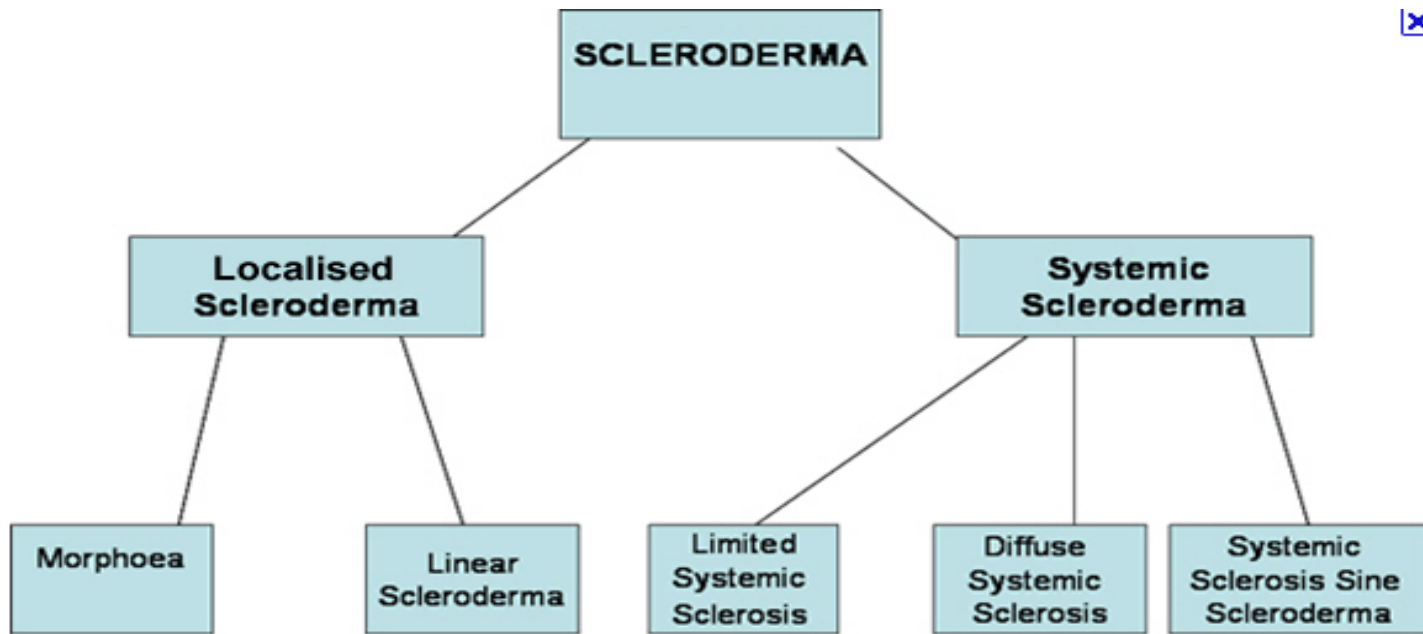


© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΦΑΙΝΟΜΕΝΟ RAYNAUD

Ιστορικό	Συμπτώματα	Φυσική εξέταση	Εργαστηριακά
Επάγγελμα Τραύμα Κάπνισμα Φάρμακα	Εξάνθημα Αρθραλγίες σ.καρπιαίου σωλήνα Αδυναμία Πυρετός Καταβολή	Περιφερικός σφυγμός Φυσήματα Έλκη στις κορυφές των δακτύλων Διαταραχές των τριχοειδών της ονυχικής πτυχής Οίδημα των δακτύλων	Γενική αίματος ΤΚΕ Κρυοσφαιρίνες Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων, ANA, anti-Scl-70

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΙΑ



- Διάχυτη (Diffuse)
- Περιορισμένη (Limited). Να διακρίνεται από την τοπική σκληροδερμία (Localized) που δεν είναι συστηματική νόσος

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ - ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

A. ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ

- Διάχυτο
- Περιορισμένο σκληρόδερμα π.χ σ.Crest

B. ΕΝΤΟΠΙΣΜΕΝΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ

- Μορφέα
- Γραμμικό σκληρόδερμα

Γ. ΕΠΙΚΑΛΥΠΤΟΜΕΝΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ



Morphea: leg

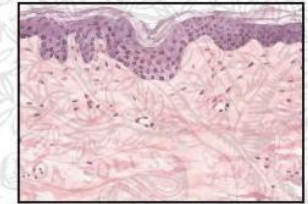


Linear scleroderma: thigh and leg

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ Ή ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΙΑ

- Πολυσυστηματική νόσος
- Ιστολογικές και λειτουργικές διαταραχές των μικρών αγγείων
- Ύψωση του δέρματος και των εσωτερικών οργάνων
- Ενεργοποίηση του ανοσοποιητικού συστήματος και αυτοανοσία

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ



Typical skin changes in scleroderma: extensive collagen deposition and some epidermal atrophy.



1. Μεταβολική διαταραχή ινοβλαστών
→ υπερπαραγωγή κολλαγόνου
 2. Αγγειακή βλάβη → απόφραξη
 3. Ενεργοποίηση ανοσοκυττάρων → αυτοανοσία
- Πρώιμα, το «οιδηματώδες στάδιο», εμφανίζεται οίδημα με μείωση της ελαστικότητας
 - Στη συνέχεια το δέρμα σκληραίνει, φαίνεται τεταμένο, προσκολλημένο στους υποκείμενους ιστούς, με κνησμό (ινωτικό στάδιο)
 - Προκαλούνται παραμορφώσεις → αγκυλώσεις των δακτύλων (claw hands)
 - Καταστρέφονται τα εξαρτήματα
 - Μετά από χρόνια το δέρμα γίνεται ατροφικό, λεπτό και μαλακώνει (ατροφικό στάδιο)

Early Scleroderma-Puffy Phase



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

Ατροφική φάση

Fibrosis or Atrophy??



Κριτήρια ταξινόμησης Συστηματικής Σκλήρυνσης κατά ACR

➤ Μείζον κριτήριο

Συμμετρική σκλήρυνση, πάχυνση και διήθηση του δέρματος των δακτύλων και του δέρματος εγγύς των ΜΚΦ & ΜΤΦ αρθρώσεων, που μπορεί να καταλαμβάνει και όλο το σκέλος, το πρόσωπο, τον τράχηλο και τον κορμό.

➤ Ελάσσονα κριτήρια

- Σκληροδακτυλία
- Ουλές στα άκρα που καταλείπουν εντύπωμα ή απώλεια υποδόριου ιστού (ισχαιμία)
- Αμφοτερόπλευρη ίνωση στις πνευμονικές βάσεις

Σκληρόδερμα= Μείζον ή 2 ελάσσονα

Νεότερα διαγνωστικά κριτήρια → εντοπίζουν ασθενείς με πρώιμη νόσο

Table 1. The American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism criteria for the classification of systemic sclerosis (SSc)*

Item	Sub-item(s)	Weight/score†
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints (<i>sufficient criterion</i>)	-	9
Skin thickening of the fingers (<i>only count the higher score</i>)	Puffy fingers	2
	Sclerodactyly of the fingers (distal to the metacarpophalangeal joints but proximal to the proximal interphalangeal joints)	4
Fingertip lesions (<i>only count the higher score</i>)	Digital tip ulcers	2
	Fingertip pitting scars	3
Telangiectasia	-	2
Abnormal nailfold capillaries	-	2
Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease (<i>maximum score is 2</i>)	Pulmonary arterial hypertension	2
	Interstitial lung disease	2
Raynaud's phenomenon	-	3
SSc-related autoantibodies (anticentromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) (<i>maximum score is 3</i>)	Anticentromere Anti-topoisomerase I Anti-RNA polymerase III	3

Score ≥ 9



SSc

Sensitivity 91%

Specificity 92%

Διάχυτη σκληροδερμία

- Σκληροδερμία προσώπου, κορμού, άκρων, ήχος τριβής τενόντων
- Ταχεία εμφάνιση (σχεδόν ταυτόχρονη < 6 μήνες) σκληροδερμίας μετά την εμφάνιση φαινομένου Raynaud
- Σπλαχνική προσβολή : πνεύμονες, καρδιά, γαστρεντερικό, νεφροί
- Θετικά αντιπυρηνικά αντισώματα, αρνητικά αντικεντρομεριδιακά
- Κακή πρόγνωση : 10ετής επιβίωση 40-60%. Θάνατοι από πνευμονική ίνωση ή νεφρική κρίση (υπέρταση με επιδείνωση της νεφρικής λειτουργίας)
- Οι αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου προλαμβάνουν τη νεφρική κρίση και βελτιώνουν την επιβίωση

Περιορισμένη σκληροδερμία

- Σκληροδερμία προσώπου, περιφερικών άκρων (κάτω από αγκώνες/γόνατα)
- Αργή εξέλιξη μετά την εμφάνιση του Raynaud – η σκληροδερμία εμφανίζεται μετά από >6 μήνες φαινομένου Raynaud
- Σπλαχνική προσβολή μετά από χρόνια
- Πνευμονική υπέρταση
- CREST:calcinosis,telangiectasias,φαινόμενο Raynaud,δυσκινησία οισοφάγου, σκληροδακτυλία
- Θετικά αντικεντρομεριδιακά αντισώματα
- Καλύτερη πρόγνωση επιβίωσης 70% στα 10 χρόνια

CREST



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

CREST

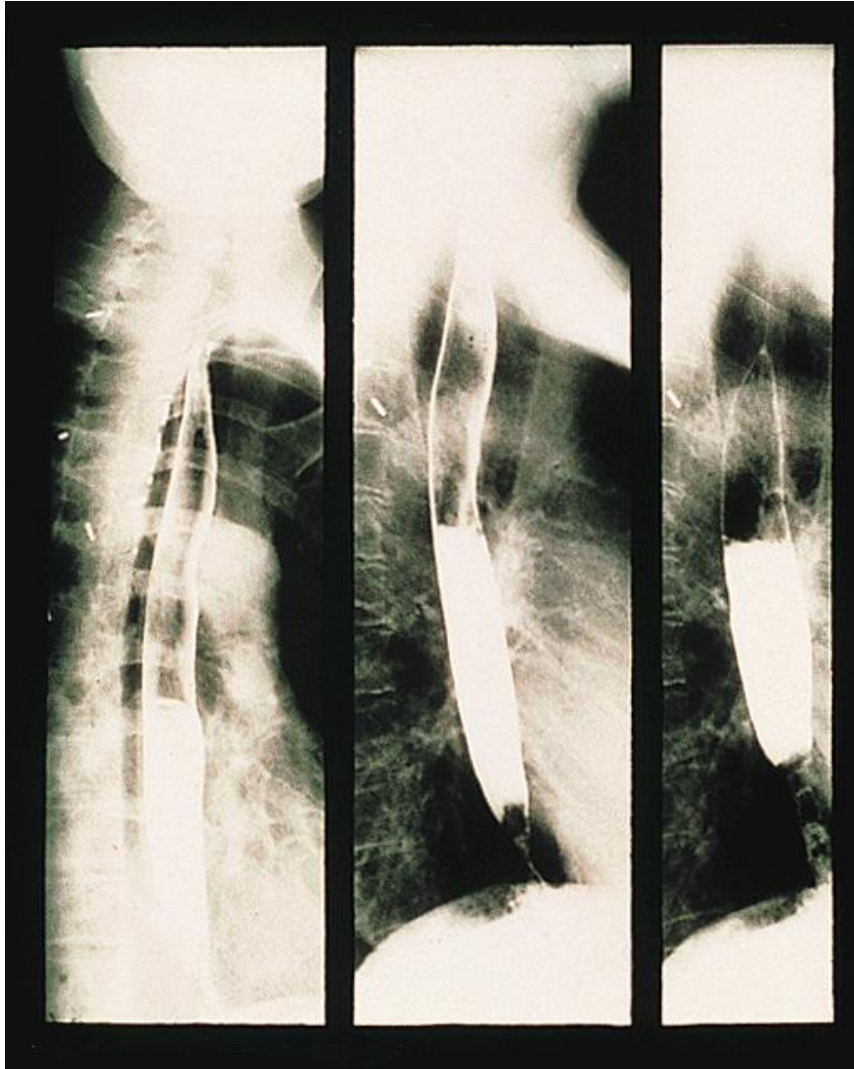


© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

CREST



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

CREST



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

CREST



© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΙΑ

ΠΡΟΓΝΩΣΤΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΘΝΗΣΙΜΟΤΗΤΑΣ

- Έκταση δερματικών βλαβών
- Μειωμένο όγκο και έκπτυξη πνευμόνων
- Χαμηλότερη σπειραματική διήθηση
- Περικαρδίτιδα - Ηλεκτροκαρδιογραφικές διαταραχές

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ - ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ

Α.ΔΙΑΜΕΣΟΣ ΙΝΩΣΗ

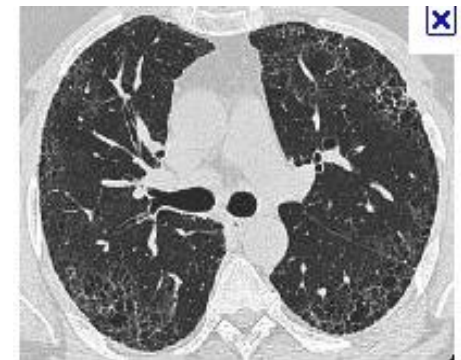
- Διάχυτο σκληρόδερμα
- Αίτια θανάτου
- Στα πρώτα (1-3) χρόνια της νόσου
- Κλινικά: βήχας, δύσπνοια, μη μουσικοί ήχοι στις βάσεις
- Ακτινογραφία: μη διαγνωστική
- HRCT
 - Εικόνα θολής υάλου → κυψελίτιδα
 - Εικόνα μελισσοκηθυρύθρας → Διάμεσος ίνωση
- Βρογχοκυψελιδικό έκπλυμα (BAL)
PMN > 2.2% ή Ηωσινόφιλα > 3,2% ένδειξη κυψελίτιδας
- Βιοψία
- Θεραπεία: κυκλοφωσφαμίδη + κορτικοστεροειδή

ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ

- Η κύρια αιτία θνητότητας
- Διάμεση πνευμονοπάθεια που εξελίσσεται σε πνευμονική ίνωση
- Ξηρός βήχας και δύσπνοια
- Λεπτοί τρίζοντες στην ακρόαση
- Ακτινολογικά εικόνα ίνωσης του διάμεσου ιστού στις βάσεις
- Όταν εμφανισθούν κλινικές εκδηλώσεις και ακτινογραφικές αλλοιώσεις είναι αργά!!!
- Εξετάσεις εκλογής για πρόιμη διάγνωση
 - HRCT (αξονική τομογραφία θώρακος υψηλής διακριτικής ευκρίνειας).
 - Αναπνευστικές λειτουργικές δοκιμασίες

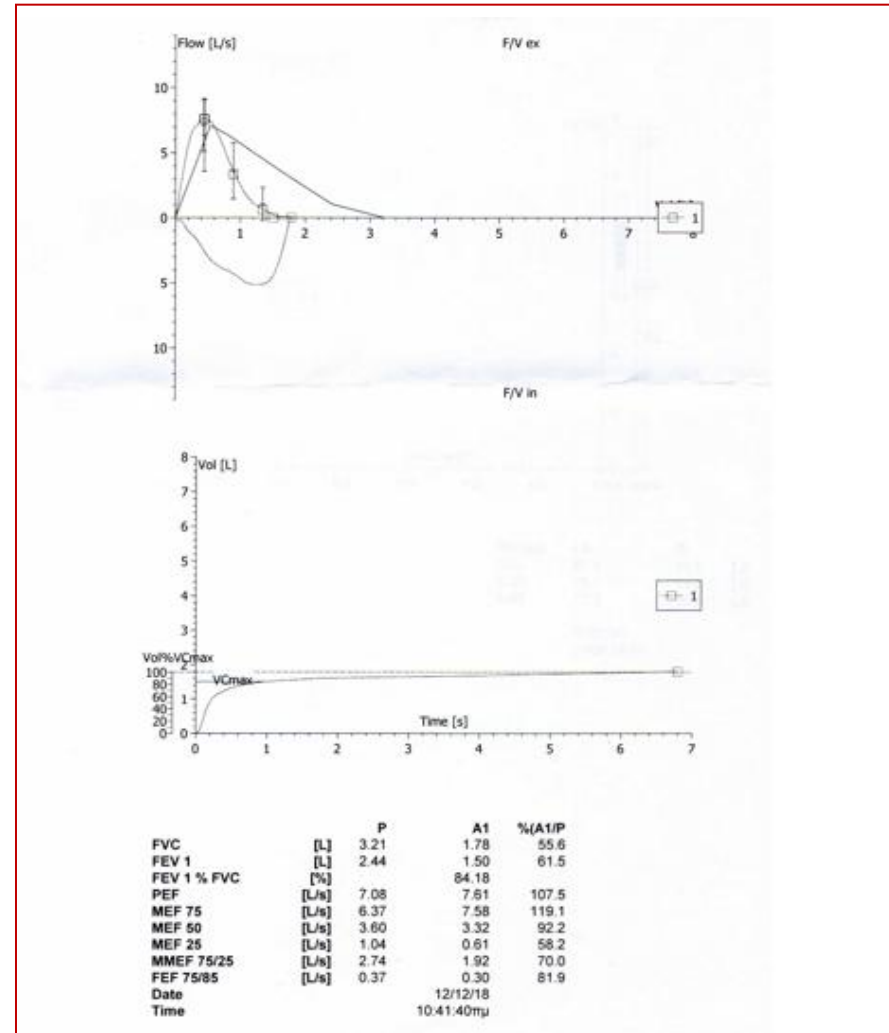


© www.rheumtext.com - Hochberg et al (eds)



Αναπνευστικές δοκιμασίες

- **DLCO** (διαχυτική ικανότητα): Η πιο ευαίσθητη και πρωιμότερα επηρεαζόμενη
- **FVC** (ζωτική χωρητικότητα): Μείωσή της σημαίνει περιοριστική νόσο
- Δυσανάλογα μεγάλη ή μεμονωμένη μείωση της **DLCO** σε σχέση με της **FVC** σημαίνει πρωτοπαθή πνευμονική υπέρταση (CREST)



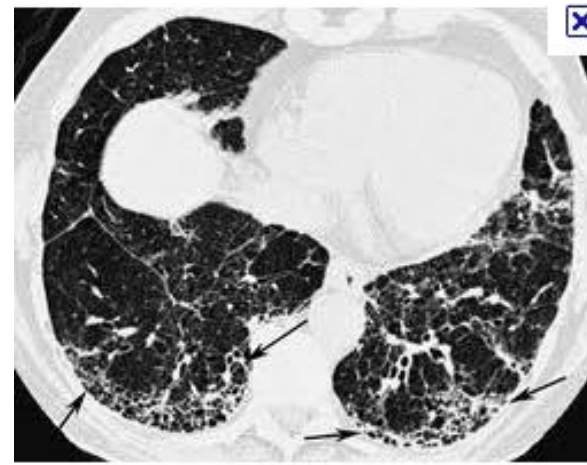


Θαμβή ύαλος (Ground glass)



Συνήθως ενεργός
κυψελιδίτιδα, δυνητικά
αντιμετωπίσιμη

Μελισσοκυρήθρα (honeycomb)

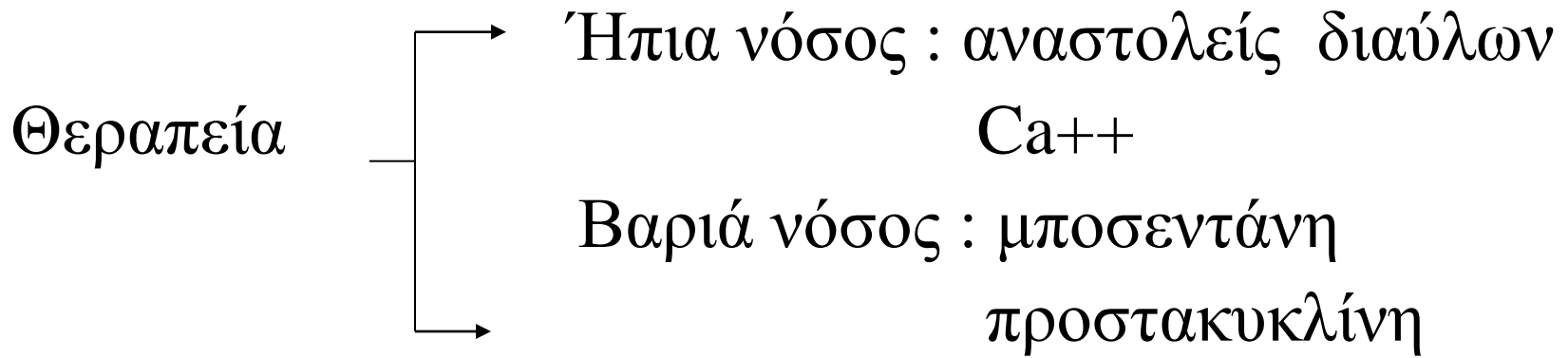


Ινωση, μη αναστρέψιμη

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ -ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ

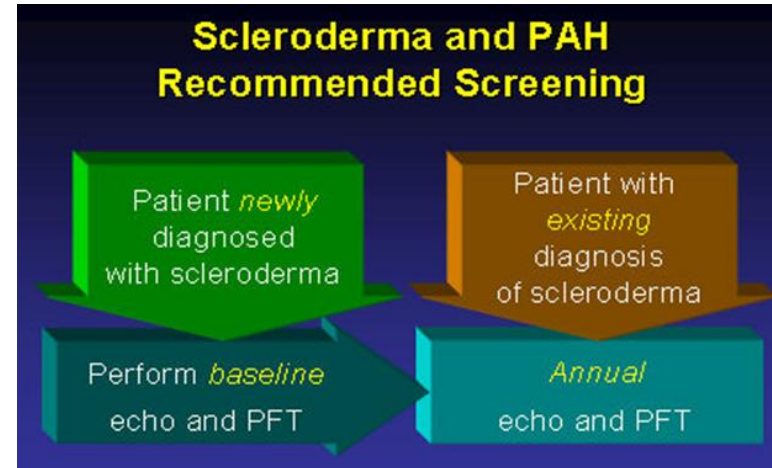
Β.Πνευμονική Υπέρταση

- Περιορισμένο σκληρόδερμα
- Δύσπνοια
- Λειτουργικές δοκιμασίες (DL CO ↓)
- Ηχοκαρδιογράφημα: υπερτροφία ΔΕ κοιλίας



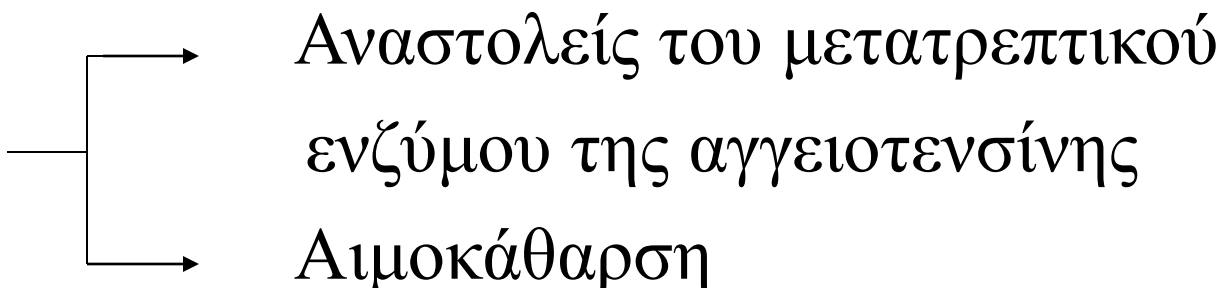
Πνευμονική υπέρταση

- Μέση πίεση πνευμονικής >25 mmHg σε ηρεμία
- Σε περιορισμένο σκληρόδερμα και σε ασθενείς με ACA.
- Προκαλείται από «αγγειοπάθεια» των πνευμονικών αγγείων
- Ύπουλη νόσος.
- Κακή πρόγνωση
- Μέθοδοι εκλογής για πρώιμη διάγνωση
 - Υπέρηχος καρδιάς
 - ΔΕ καθετηριασμός





ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ-ΝΕΦΡΟΙ

- Διάχυτο σκληρόδερμα (στα πρώτα 2-4 χρόνια)
- Νεφρική κρίση : αιφνίδια εμφάνιση αρτηριακής υπέρτασης, ολιγουρίας νεφρική ανεπάρκεια
- Υψηλές δόσεις(>10 mg πρενδιζολόνης) μπορεί να επιταχύνουν τη νεφρική κρίση
- Θεραπεία 
 - Αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτενσίνης
 - Αιμοκάθαρση
 - Αιμοκάθαρση

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ - ΚΑΡΔΙΑ

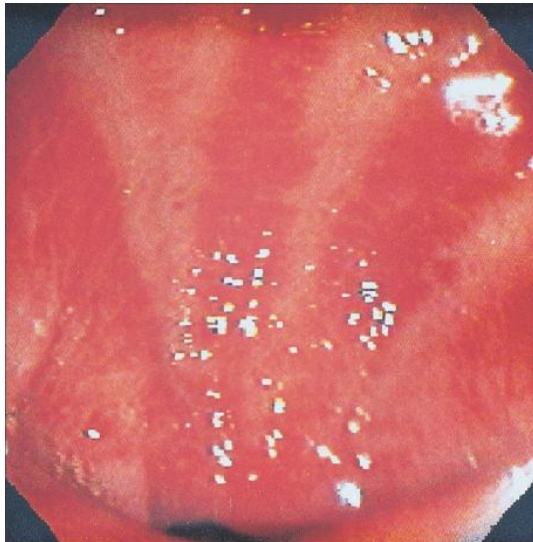
- Περικαρδιακό υγρό
- Ύψωση του μυοκαρδίου → αρρυθμία, έκπτωση της καρδιακής συσταλτικότητας

ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΠΕΠΤΙΚΟΥ

- **Δυσκαταποσία, γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, διάταση οισοφάγου, οισοφαγίτιδα**
- **Καύσος, αναγωγές, πνευμονία από εισρόφηση**
- **Ελαττωμένος περισταλισμός και διάταση του εντέρου, στάση περιεχομένου, υπερανάπτυξη μικροβίων, σύνδρομο δυσαπορρόφησης**
- **Δυσκοιλιότητα, διάρροια, ευρύστομα εκκολπώματα παχέος εντέρου**

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ - ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΙΚΟ

- Προσβάλλεται όλος ο γαστρεντερικός σωλήνας
- Οισοφάγος
- Έντερο



ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ - ΑΥΤΟΑΝΤΙΣΩΜΑΤΑ

- ANA:90%
- Ειδικά αντισώματα:
 - κατά τοποϊσομεράσης 1(Sc170): 30- 50% dcSSc:
 - Υψηλότερος κίνδυνος νεφρικής και πνευμονικής συμμετοχής
 - κατά κεντρομεριδίου (50 -90% LSSc):
 - Υψηλότερος κίνδυνος πνευμονικής υπέρτασης

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ

	ΔΙΑΧΥΤΟ(%)	ΠΕΡΙΟΡΙΣΜΕΝΟ(%)
• Τριβή τενόντων	70	5
• Διάμεσος ίνωση πνευμόνων	70	35
• Πνευμονική υπέρταση	5	25
• Νεφρική κρίση	20	1
• ACA	5	50 - 90
• Anti-Scl-70	30	10
• Χρονική διάρκεια από φ.Raynaud	μήνες	χρόνια
• Έκταση σκλήρυνσης	πάνω από τους αγκώνες, γόνατα και κορμό	κάτω από τους αγκώνες, γόνατα όχι κορμό
• Πρόγνωση	κακή (10ετής επιβίωση 40-60%)	καλύτερη (10ετής επιβίωση 70%)

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΙΑ-ΘΕΡΑΠΕΙΑ

- ΕΙΔΙΚΗ

Δεν υπάρχει

- ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΗ

- Φ.Raynaud:νεφροδιπίνη,πραζοσίνη,τοπικώς νιτρώδη,προσταγλανδίνη,προστακυκλίνη.Αποφυγή έκθεσης σε κρύο καπνίσματος

- Αναπνευστικό:

Κυψελίτιδα:κυκλοφωσφαμίδη+ κορτικοειδή

Διάμεσος ίνωση:IFN-γ?

Πνευμονική υπέρταση:προστακυκλίνη

- Νεφροί: αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτενσίνης (Α-ΜΕΑ)

- Μυοσκελετικό: ΜΣΑΦ (COX – 2)

Φλεγμονώδεις μυοσίτιδες

1. Πολυμυοσίτιδα
2. Δερματομυοσίτιδα
3. Μυοσίτιδα εξ εγκλείστων
4. Μυοσίτιδα νοσημάτων συνδετικού ιστού
 - ΣΕΛ
 - Συστηματικό σκληρόδερμα
 - Σ. Sjogren
 - Ρευματοειδής αρθρίτιδα

Χαρακτηριστικά

- Αυξημένη CPK
- Συμμετρική κεντρομυελική μυϊκή αδυναμία
- Εξάνθημα δερματομυοσίτιδας
- Μυοπαθητικού τύπου ΗΜΓ
- Χαρακτηριστικά ευρήματα βιοψία μυός.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

- Δύο ηλικιακές αιχμές: 10-15 και 45-60 ετών
- Η παρανεοπλασματική μυοσίτιδα και η μυοσίτιδα των εγκλείστων μετά το 50ό έτος
- Χ2 στις γυναίκες (εκτός από την μυοσίτιδα των εγκλείστων

Αξιολόγηση μυϊκής ισχύος

0: απουσία συσπάσεως

1: ασθενής-παροδική σύσπαση

2: σύσπαση επί εξουδετέρωσης της βαρύτητας

3: κίνηση έναντι της βαρύτητας

4: ↓ μυϊκή ισχύς, αλλά σύσπαση και έναντι αντιστάσεως

5: φυσιολογική μυϊκή ισχύς

Μυϊκή αδυναμία / λειτουργική αδυναμία: σημαντικό το ιστορικό

Λειτουργική αδυναμία - Ιστορικό

- Γενικευμένο αίσθημα αδυναμίας
- Δύσπνοια στην κόπωση, αρθραλγίες, παραισθησίες, σπαστικότητα

Μυϊκή αδυναμία - Ιστορικό:

- Αδυναμία πραγματοποίησης εργασιών:
Ανέβασμα σκάλας, κτένισμα, έγερση
- Αίσθημα βάρους/δυσκαμψίας σε άκρο
- Συνήθως απουσία μυαλγιών

Μυϊκή αδυναμία

Κλινική εξέταση

➤ Συνήθως απουσία:

- Ατροφίας (αρχικά στάδια)
- Μυϊκής ευαισθησίας εκτός από:
 - Λοιμώδεις μυοσίτιδες, φάρμακα, υποθειρεοειδισμός, μεταβολικές μυοπάθειες

– Παρουσία μειωμένης μυϊκής ισχύος

- Κεντρομελικούς
 - Ωμική ζώνη (δελτοειδή)
 - Αυχένα
 - Κορμού
 - Λαγονοψοΐτες/τετρακεφάλους
 - Προσαγωγούς
- Περιφερικούς

Κοινά χαρακτηριστικά ΠΜ-ΔΜ

- Μ. αδυναμία (συμμετρική & εγγύς)
- Μ. ατροφία συνήθως μόνο στα προχωρημένα στάδια
- Μ. ευαισθησία
 - 25-50% , ήπια
- Πολυαρθρίτιδα
- Φ. Raynaud
- Διάμεση πνευμονοπάθεια
- ANA (+) \approx 80%
- Ειδικά αυτοαντισώματα (anti-Jo-1, anti-Mi-2)

Μυοσίτιδα νοσημάτων συνδετικού ιστού

- συνήθως ήπια

ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΑ ΣΤΗ ΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

- **Μη ειδικά: Αντι-Ro, αντι-La κλπ**
- **Ειδικά της νόσου → έχουν παθογενετικό ρόλο**
- **Ειδικά**
 - **αντικυτταροπλασματικά (αντι-συνθετάσες και αντι-SRP)**
 - **αντιπυρηνικά (αντι-Mi2 και αντι-PM/Scl)**
- **Ένας ασθενής μπορεί να έχει ένα μόνο ειδικό αντίσωμα**

Table 2 Myositis-specific and associated antibodies (modified from Targoff et al.¹⁵)

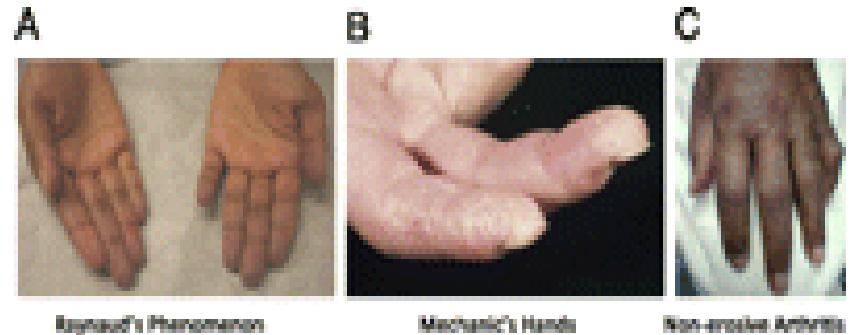
	% of IIMD	Disease state
Myositis-specific antibodies		
Anti-Jo-1 histidyl-tRNA synthetase	18-20	Antisynthetase syndrome
Anti-PL-7 threonyl-tRNA synthetase	<3	Antisynthetase syndrome
Anti-PL-12 alanyl-tRNA synthetase	<3	Antisynthetase syndrome
Anti-OJ isoleucyl-tRNA synthetase	<2	Antisynthetase syndrome
Anti-EJ glycyI-tRNA synthetase	<2	Antisynthetase syndrome
Anti-KS asparaginyl-tRNA synthetase ^a	<2	Antisynthetase syndrome
Anti-tyrosyl tyrosyl-tRNA synthetase ^a	Unknown	Antisynthetase syndrome
Anti-Zo phenylalanyl-tRNA synthetase ^a	Unknown	Antisynthetase syndrome
Anti-SRP signal recognition particle	4	PM
Anti-Mi-2 nuclear protein complex	8	DM
Anti-155/140 autoantibody	10-20	DM and malignancy
Anti-200/100 autoantibody ^a	Unknown	Necrotic statin myopathy
Myositis-associated antibodies		
Anti-PM-Scl nucleolar protein complex	8	PM, DM, SSc
Anti-U3RNP	Overlap syndrome	SLE, SSc, MCTD
Anti-RNA polymerase I, II, III	Overlap syndrome	SLE, SSc
Anti-TH/TO	Overlap syndrome	SSc

Abbreviations: DM = dermatomyositis; MCTD = mixed connective tissue disease; PM = polymyositis; SLE = systemic lupus erythematosus; SSc = systemic sclerosis.

^a Not yet commercially available.

Αντι-tRNA συνθετάσης

- Αντι-ιστιδυλ-tRNA συνθετάση (αντι-Jo1): η πιο συχνή
- Σύνδρομο αντισυνθετασών
 - Πυρετός
 - Φαινόμενο Raynaud
 - Πολυαρθρίτιδα
 - Διάμεση πνευμονοπάθεια
 - Mechanic's hands



Χαρακτηριστικά ΔΜ:

1. Εξάνθημα
2. Αυξημένη συχνότητα κακοήθειας

Χαρακτηριστικά Μ. εξ εγκλείστων

1. Ήπια \uparrow CPK (<X5-6)
2. Περιφερική προσβολή
3. Νευροπαθητικές βλάβες
4. Ηλικιωμένοι άνδρες
5. Αστοχία θεραπείας

Ηλεκτρομυογράφημα

Ηλεκτρομυογράφημα (90% παθολογικό)

- Αυξημένη δραστηριότητα στην είσοδο της βελόνης, αυτόματη δραστηριότητα
 - Χαμηλά ύψους, μικρής διάρκειας πολυφασικά δυναμικά
- *ΗΜΓ βασικό στη ΔΔ μυοπαθητικών από νευροπαθητικές Δχ (ALS, περιφερική πολυνευροπάθεια, myasthenia gravis)*

Παρόμοια ευρήματα σε μυοπάθειες:

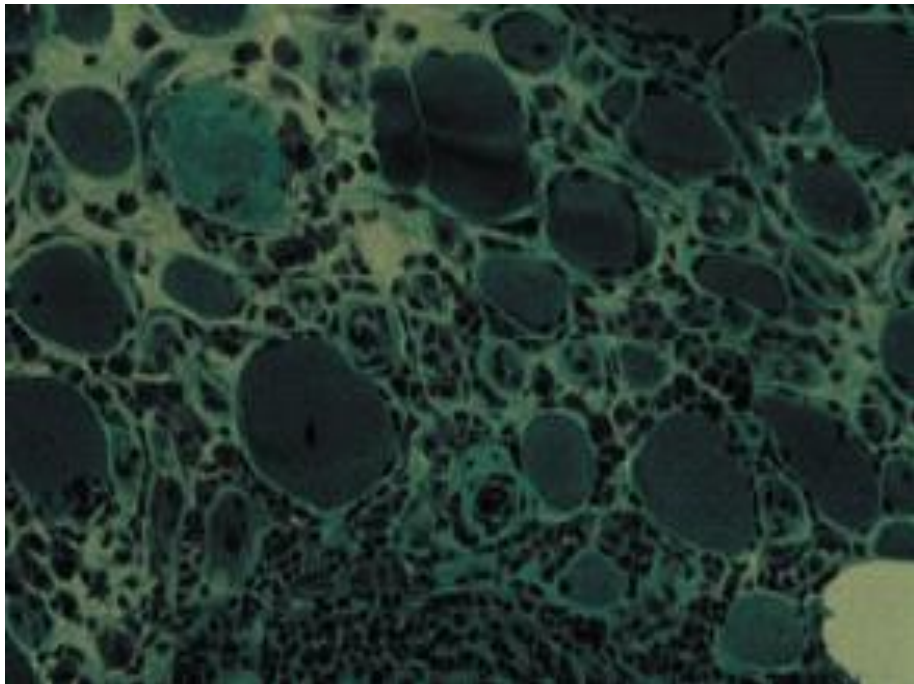
- Μυοσίτιδες
- Λοιμώδεις
- Τοξικές
- Μεταβολικές

Βιοψία μυός

- Βιοψία μυός
 - Νέκρωση, εκφύλιση, αναγέννηση, φλεγμονώδης διήθηση
 - ΠΜ→CD8⁺ & ενδομυϊκή
 - ΔΜ → CD4⁺ & περιμυϊκή-περιαγγειακή διήθηση
 - Βιοψία εξ εγκλείστων → έγκλειστα (≈70%)
- Επί υποψίας μεταβολικής μυοπάθειας ή άλλων μυοπαθειών
 - Ηλεκτρονικό μικροσκόπιο
 - Ενζυμικός έλεγχος

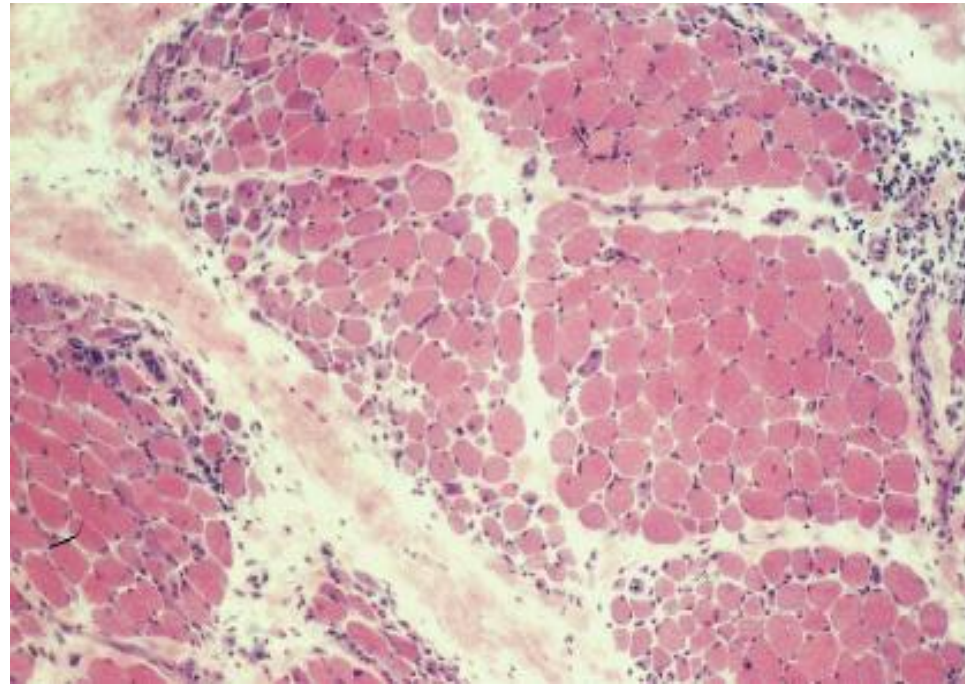
Βιοψία μυός

Πολυμυοσίτιδα



CD8 T cell επαγόμενη βλάβη

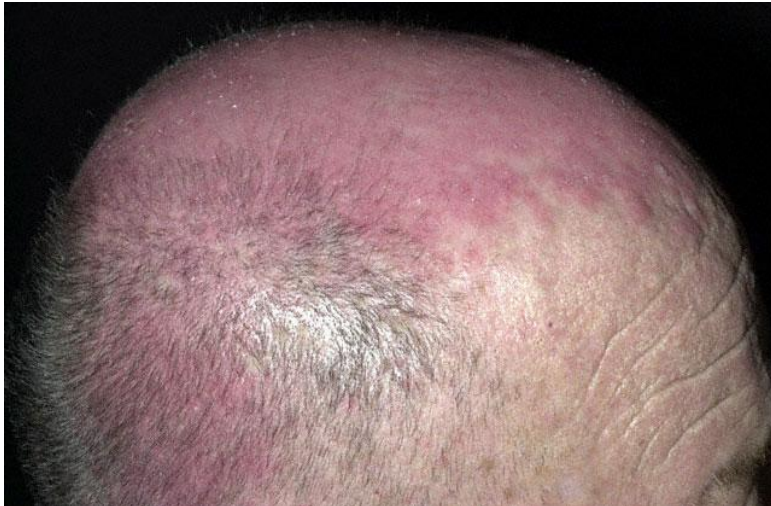
Δερματομυοσίτιδα

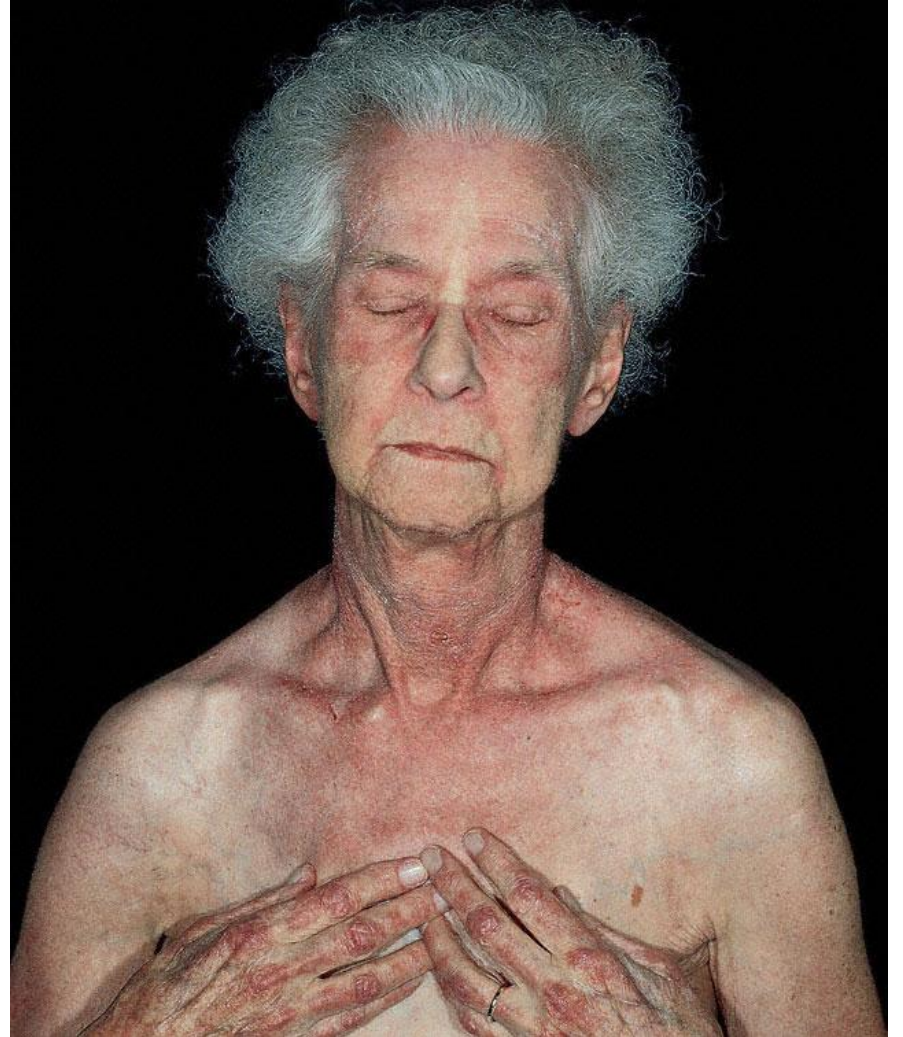


Βλάβη επαγόμενη από το συμπλήρωμα (MAC)
-CD4+

Με προσβολή των αγγείων στην περιφέρεια
του μυϊκού δεματίου

Δερματομυοσίτιδα





Δερματομυοσίτιδα: αβεστοποιήσεις



Συσχέτιση με νεοπλασίες

- **Δερματομυοσίτιδα:** σαφώς αυξημένη επίπτωση νεοπλασιών
- **Πολυμυοσίτιδα:** πιθανή
- **Είδη νεοπλασιών:**
 - Ωοθήκες, πνεύμονας, μαστός, ΓΕΣ, Non-HL
- **Αυξημένος κίνδυνος:**
 - 3 πρώτα έτη
 - Ηλικιωμένοι
- **Διερεύνηση**
 - Κατευθυνόμενη ανάλογα της ηλικίας & προδιαθεσικών παραγόντων
 - Έναρξη & ετησίως τα πρώτα ≈ 3 έτη