



ΕΑΡΙΝΕΣ ΗΜΕΡΕΣ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

Καλαμάτα, 31 Μαΐου - 02 Ιουνίου 2019



Αθανάσιος Ι. Γεωργούντζος- Μαρία Γ. Μυτιληναίου

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

- ✧ Άνδρας, 43 ετών, Ελληνικής καταγωγής
- ✧ Ατομικό αναμνηστικό: Δυσλιπιδαιμία
- ✧ Φαρμακευτικό αναμνηστικό: Atorvastatin (διακοπή προ 6 μηνών)
- ✧ Καπνιστής: όχι, BMI: 26

- ✧ Οικογενειακό ιστορικό: ουδέν αξιοσημείωτο



ΠΡΙΝ ΤΗΝ ΠΡΟΣΕΛΕΥΣΗ

Πριν 6 μήνες: Εργαστηριακός έλεγχος ρουτίνας

	12/18
SGOT	149
SGPT	174
CPK	4022
LDH	700
γ-Gt	11
ALP	49
Chol	230
TG	189
CRP	0,6
TSH	2,4



Διακοπή Atorvastatin



ΠΡΙΝ ΤΗΝ ΠΡΟΣΕΛΕΥΣΗ

1 μήνα αργότερα

	12/18	01/19
SGOT	149	133
SGPT	174	126
CPK	4022	4314
LDH	700	780
γ-Gt	11	14
ALP	49	52
Chol	230	
TG	189	
CRP	0,6	
TSH	2,4	2,6
Bilirubin	0,4	
Αμυλάση	65	



HBsAg (-)
anti-HCV (-)



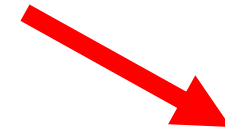
ΠΡΙΝ ΤΗΝ ΠΡΟΣΕΛΕΥΣΗ

2 μήνες αργότερα

ANA (-)
dsDNA (-)
anti-ENA (-)
ASMA (-)



	12/18	01/19	02/19
SGOT	149	133	188
SGPT	174	126	111
CPK	4022	4314	4526
LDH	700	780	810
γ-Gt	11	14	11
ALP	49	52	43
Chol	230		
TG	189		
CRP	0,6	0,8	5,9
TSH	2,4	2,6	
Bilirubin	0,4		
Αμυλάση	65		



Εισαγωγή για
πλήρη
καρδιολογικό
έλεγχο (-)

ΑΙΤΙΑ ΠΡΟΣΕΛΕΥΣΗΣ

Προσέλευση στα επείγοντα του
Ρευματολογικού Τμήματος κατόπιν
παραπομπής για διερεύνηση
αυξημένης **CRP** από 5 μήνου

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ

ΟΥΔΕΝ



ΚΛΙΝΙΚΑ

ΖΩΤΙΚΑ ΣΗΜΕΙΑ

ΑΠ: 120/70 BPM: 70 SO₂: 99% Θ: 36,6 ΗΚΓ: SR

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Άριστη κλινική κατάσταση

Ακρόαση πνευμόνων χωρίς παθολογικά ευρήματα

Καρδιακοί ήχοι χωρίς παθολογικά ευρήματα

Εξέταση κοιλιάς χωρίς παθολογικά ευρήματα

Μυϊκή ισχύς: 5/5 σε άνω άκρα, κάτω άκρα, κορμό, ωμικής και πυελικής ζώνης, μυϊκές ομάδες κεφαλής-αιχένα

Αρθρίτιδα (-), Εξάνθημα (-), Πυρετός (-), Βήχας (-), Δυσκαταποσία (-)

Καταβολή δυνάμεων (-): Καμία αλλαγή στις αθλητικές δραστηριότητες

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ I

	12/18	01/19	02/19	03/19
SGOT	149	133	188	194
SGPT	174	126	111	155
CPK	4022	4314	4526	4604
LDH	700	780	810	795
γ-Gt	11	14	11	15
ALP	49	52	43	44
Chol	230			299
TG	189			240
CRP	0,6	0,8	5,9 (<5)	1,2
TSH	2,4	2,6		1,1
Bilirubin	0,4			1,8
Αμυλάση	65			60

	03/19
WBC	5300
NEU	56,2
LYM	27,1
MONO	6,3
HT	42,1
HB	13,3
PLT	208.000
TKE	35



ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ I

	12/18	01/19	02/19	03/19
SGOT	149	133	188	194
SGPT	174	126	111	155
CPK	4022	4314	4526	4604
LDH	700	780	810	795
γ-Gt	11	14	11	15
ALP	49	52	49	44
Chol	239			299
TG	189			240
CRP	0,6	0,8	5,9	1,2
TSH	2,4	2,6		1,1
Bilirubin	0,4			1,8
Αμυλάση	65			60

ΧΩΡΙΣ ΚΑΝΕΝΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑ

	03/19
WBC	5300
NEU	56,2
LYM	27,1
MONO	6,3
HT	42,1
HB	13,3
PLT	208.000
TKE	35



ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ I

- ✧ Πλήρης έλεγχος για Ηπατίτιδες και HIV (-)
- ✧ Mantoux (-)
- ✧ Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων φυσιολογική
- ✧ Γενική ούρων χωρίς ευρήματα
- ✧ Ca δείκτες φυσιολογικοί
- ✧ C3, C4 εντός φυσιολογικών ορίων
- ✧ Ανοσοκαθήλωση ορού και ούρων: χωρίς ευρήματα



ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ II

✧ **Ro Θώρακος: κφ**

✧ **CT Θώρακος, Τραχήλου, Ανω Κάτω Κοιλίας:**

Παραπυελικές κύστεις νεφρών

✧ **ΗΜΓ/ΗΝΓ: Χωρίς παθολογικά ευρήματα**



ΑΝΑΜΟΝΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ

- ✧ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ
- ✧ ΒΙΟΨΙΑ ΔΕΡΜΑΤΟΣ ΜΥΟΣ
- ✧ EUROLINE ASSAY FOR AUTOIMUNE INFLAMMATORY MYOPATHIES



22 ημέρες μετά...

ΥΠΟΚΕΙΜΕΝΙΚΑ ΕΝΟΧΛΗΜΑΤΑ

- ✧ ΠΕΡΙΟΡΙΣΜΟΣ ΑΘΛΗΤΙΚΩΝ ΔΡΑΣΤΗΡΙΟΤΗΤΩΝ ΛΟΓΩ ΚΟΠΩΣΗΣ
- ✧ ΗΠΙΑ ΑΔΥΝΑΜΙΑ ΚΑΤΩ ΑΚΡΩΝ
- ✧ ΔΥΣΧΕΡΕΙΑ ΑΝΥΨΩΣΗΣ ΤΗΣ ΚΕΦΑΛΗΣ
- ✧ ΑΙΣΘΗΜΑ ΠΝΙΓΜΟΝΗΣ ΚΑΤΑ ΤΗ ΛΗΨΗ ΚΥΡΙΩΣ ΥΓΡΩΝ



22 ημέρες μετά...

ΚΛΙΝΙΚΑ

- ✧ ΕΚΠΤΩΣΗ ΜΥΙΚΗΣ ΙΣΧΥΟΣ (ΑΝΩ ΑΚΡΑ 3/5, ΚΑΤΩ ΑΚΡΑ 2/5)
- ✧ ΕΚΠΤΩΣΗ ΜΥΙΚΗΣ ΙΣΧΥΟΣ ΑΥΧΕΝΙΚΩΝ ΚΑΙ ΡΑΧΙΑΙΩΝ ΜΥΩΝ 2/5
- ✧ ΑΚΡΟΑΣΗ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ ΧΩΡΙΣ ΕΥΡΗΜΑΤΑ
- ✧ ΛΟΙΠΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΧΩΡΙΣ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ



22 ημέρες μετά...

✧ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ:

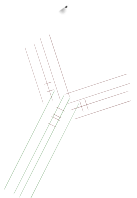
ANA: 1/1280 (CYTOPLASMIC IFL PATTERN)

dsDNA (-)

RF (-), CCPs (-)

ENA (+), Ro-52 (+)

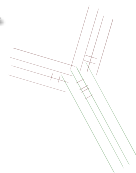
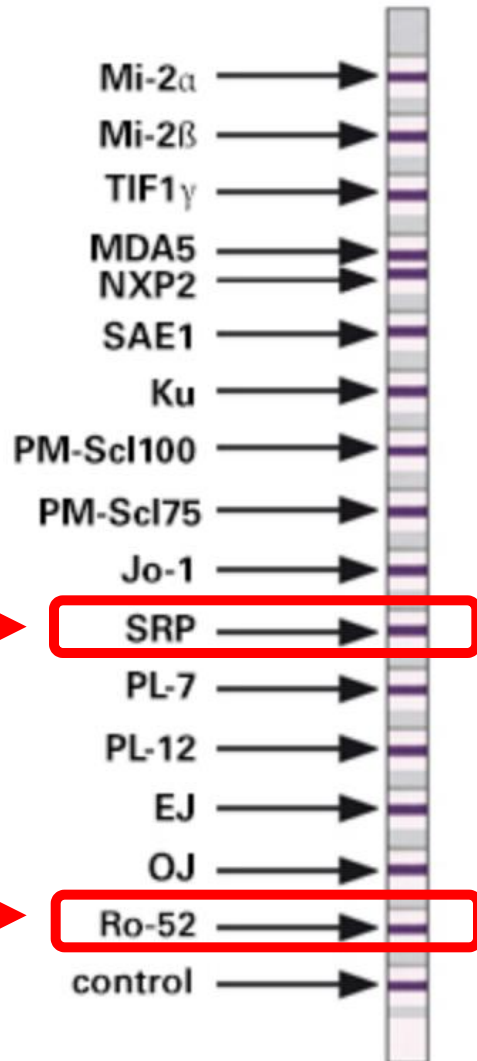
Jo-1 (-)



22 ημέρες μετά...

✧ EUROLINE ASSAY FOR AUTOIMMUNE INFLAMMATORY MYOPATHIES

ANA: 1/1280 (CYTOPLASMIC IFL PATTERN)



22 ημέρες μετά...

✦ ΒΙΟΨΙΑ ΜΥΟΣ

B) Ατρακτοιδές τεμάχιο δέρματος εκτάσεως 2X1εκ. και πάχους έως 0,4εκ., χωρίς ουσιώδεις, μακροσκοπικές, αλλοιώσεις.

ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΑ:

B) Ιστοτεμάχιο δέρματος καλυπτόμενο από πολύστιβο πλακώδες, ορθοκερατωσικό, επιθήλιο. Παρατηρείται ήπιο, χρόνιο, περιαγγειακό φλεγμονώδες διήθημα, καθώς και εστιακή αιμορραγική διαπότιση στα όρια εν τω βάθει χορίου-υποδορίου ιστού. Ολίγες αναγνωριζόμενες τριχοσμηγματογόνες μονάδες, καθώς και εκκρινείς αδένες δεν παρουσιάζουν ουσιώδη ιστοπαθολογικά ευρήματα.

A) Διακύμανση της διαμέτρου των μυϊκών ινών: Έντονη

Εκφύλιση μυϊκών ινών: (+)

Κενोटόπια: (-)

Νέκρωση: (+)

Φαγοκυττάρωση μυϊκών ινών: (+)

Αναγέννηση: (+)

Εσωτερικοί πυρήνες: Κατά θέσεις, σε αρκετές ίνες

Διάσχιση: (+)

Ατροφία μυϊκών ινών: (+)

Γωνιώδεις ατροφικές ίνες: (+). Πο

Υπερτροφία μυϊκών ινών: (+). Αρκετές, διάσπαρτες, ίνες.

Πυρηνικοί σωροί: (+)

Δακτυλιοειδείς ίνες: (-)

Ίνωση ενδομυίου: (+), ήπια

Λιπώδης διήθηση ενδομυίου: (+), μέτρια

Ίνωση περιμυίου: (+), ήπια

Λιπώδης διήθηση περιμυίου: (+), ήπια έως μέτρια

Φλεγμονή: (+). Αρκετά χρόνια φλεγμονώδη στοιχεία ανιχνεύονται στο ενδομύριο, περιβάλλοντας ενίοτε αρκετές μυϊκές ίνες.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ:

Τα ανωτέρω ευρήματα, συνδυασμένα με τα αναφερόμενα λοιπά κλινικά και ερνασθηριακά δεδομένα, θα μπορούσαν να ερμηνευθούν στα πλαίσια αλλοιώσεων **φλεγμονώδους μυοπάθειας, τύπου πολυμυοσίτιδας.**

Κρίνεται σκόπιμη η περαιτέρω κλινική και εργαστηριακή συνεκτίμηση των ευρημάτων.



22 ημέρες μετά...

ΚΛΙΝΙΚΑ

✧ ΩΡΛ εκτιμηση – Δοκιμασίες Κατάποσης

Λίμναση και διείσδυση υγρών και ημιστερεών τροφών
γλωσσοεπιγλωτιδικά και στην είσοδο του οισοφάγου

✧ ΗΜΓ: Στοιχεία υπέρ μυοσίτιδας

✧ ΗΡCT θώρακος κατά την νέα εισαγωγή: χωρίς παθολογικά ευρήματα

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ I

	12/18	01/19	02/19	03/19	04/19
SGOT	149	133	188	194	253
SGPT	174	126	111	155	194
CPK	4022	4314	4526	4604	10729
LDH	700	780	810	795	1252
γ-Gt	11	14	11	15	11
ALP	49	52	43	44	46
Chol	230			299	320
TG	189			240	250
CRP	0,6	0,8	5,9	1,2	6
TSH	2,4	2,6		1,1	1
Bilirubin	0,4			1,8	1,4
Αμυλάση	65			60	45

	03/19	04/19
WBC	5300	5100
NEU	56,2	59
LYM	27,1	27
MONO	6,3	10
HT	42,1	37,4
HB	13,3	11,8
PLT	208.000	227.000
TKE	35	59



ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Pulse S. Medrol 1gr για 3 ημέρες και κατόπιν Prezolon 1mg/kg

Iv Ig 0,4mg/kg για 5 ημέρες

Levin Σίτισης

Life-Threatening Oropharyngeal Aphagia as the Major Manifestation of Dermatomyositis

Amir Dagan MD¹, Doron Markovits MD PHD¹, Yolanda Braun-Moscovici MD^{1,2}, Alexander Rozin MD^{1,2}, Kohava Toledano MD¹ and Alexandra Balbir-Gurman MD^{1,2}

Recovery of Barium Swallow Radiographic Abnormalities in a Patient With Dermatomyositis and Severe Dysphagia After High-Dose Intravenous Immunoglobulins

Florenzo Iannone, MD, PhD, Margherita Giannini, MD, and Giovanni Lapadula, MD

Intravenous Immunoglobulins for Steroid-Refractory Esophageal Involvement Related to Polymyositis and Dermatomyositis: A Series of 73 Patients

I. MARIE,¹ J.-F. MENARD,¹ P. Y. HATRON,² E. HACHULLA,² L. MOUTHON,³ K. TIEV,¹ P. DUCROTTE,¹ AND P. CHERIN⁴

Dysphagia secondary to dermatomyositis treated successfully with intravenous immunoglobulin: a case report

Deepak Joshi*¹, Rizwan Mahmood¹, Peter Williams² and Paul Kitchen¹

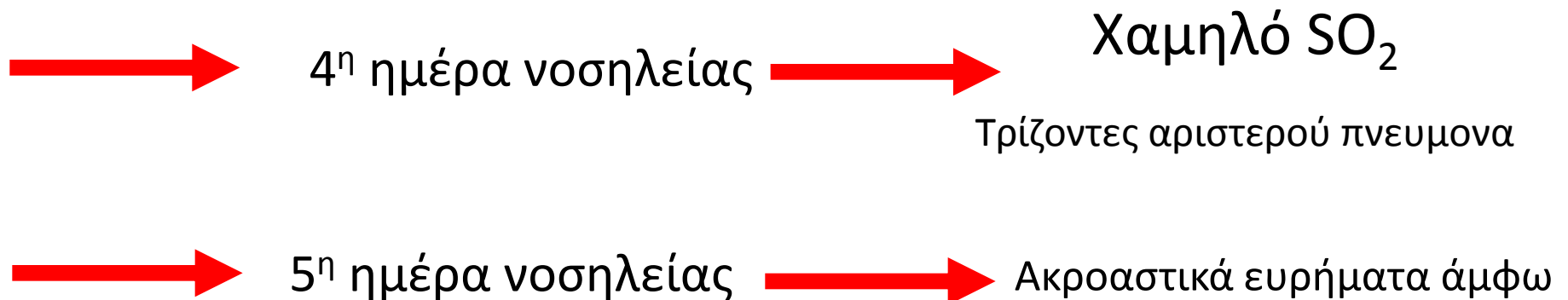
A case report of life-threatening acute dysphagia in dermatomyositis

Challenges in diagnosis and treatment

Kyoung Min Kwon, MD, Jung Soo Lee, MD, Yeo Hyung Kim, MD*

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

- ✧ Pulse S. Medrol 1gr για 3 ημέρες και κατόπιν Prezolon 1mg/kg
- ✧ Iv Ig 0,4mg/kg για 5 ημέρες
- ✧ Levin Σίτισης



ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ II

HRCT θωρακος 5^η ημέρα νοσηλείας



Cyclophosphamide 1gr



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

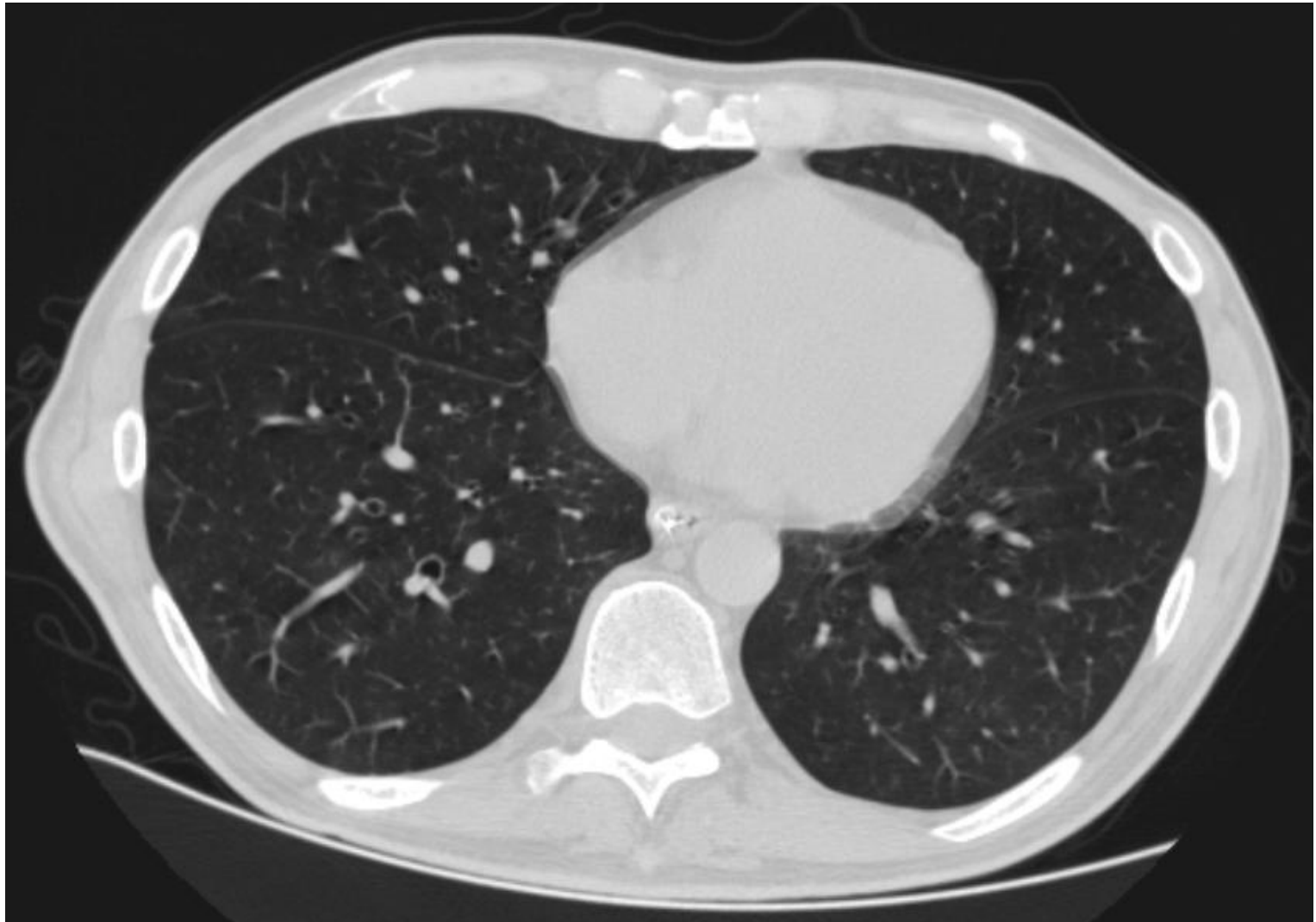
- ✧ Prezolon 1mg/kg
- ✧ 2^η ώση **Cyclophosphamide 1gr**
- ✧ 2^{ος} κύκλος **Iv Ig**

	12/18	01/19	02/19	03/19	04/19	05/19
SGOT	149	133	188	194	253	46
SGPT	174	126	111	155	194	83
CPK	4022	4314	4526	4604	10729	381
LDH	700	780	810	795	1252	261
γ-Gt	11	14	11	15	11	30
ALP	49	52	43	44	46	39
Chol	230			299	320	213
TG	189			240	250	214
CRP	0,6	0,8	5,9	1,2	6	0,3
TKE			30	35	59	6
Bilirubin	0,4			1,8	1,4	0,6

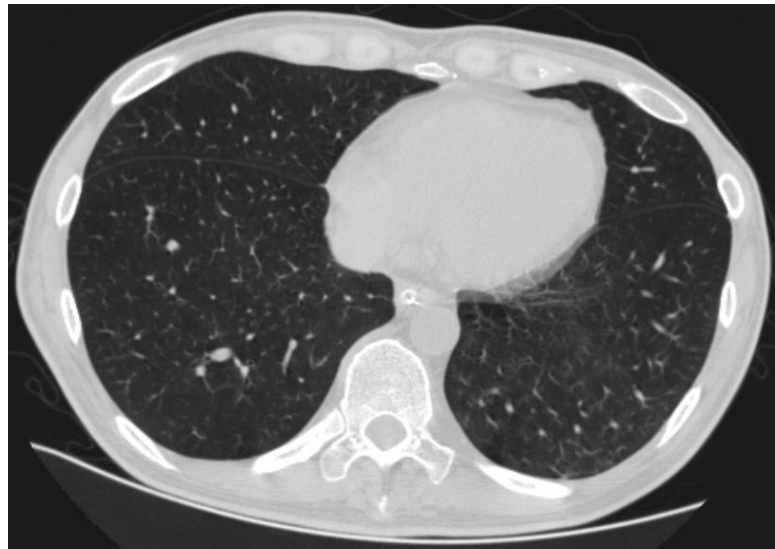
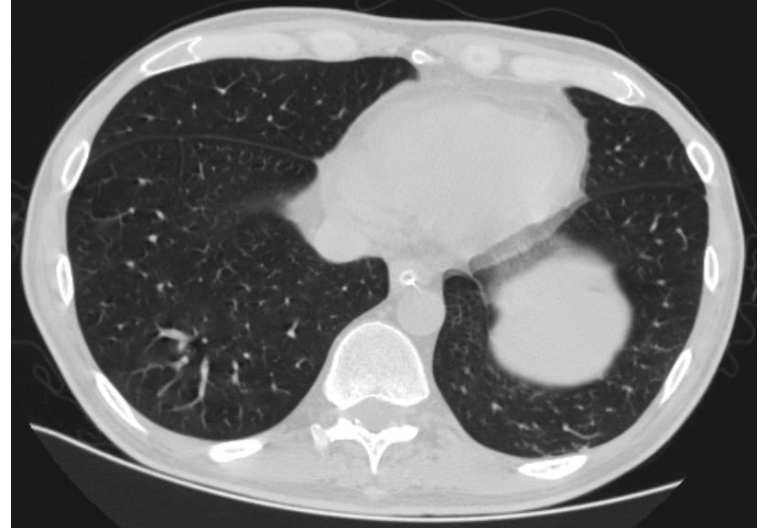


ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ II

HRCT θώρακος

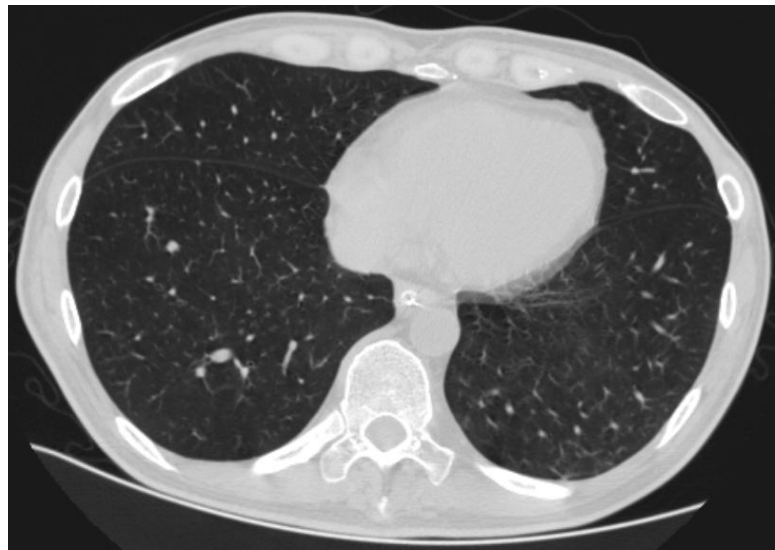
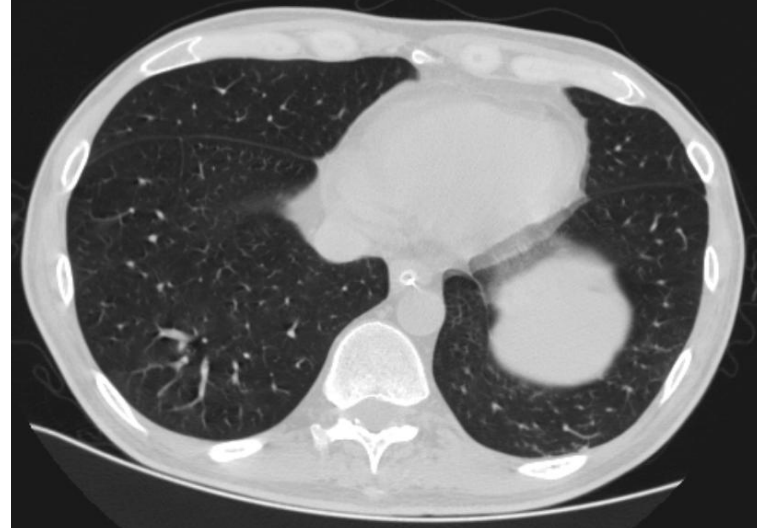


ΘΕΡΑΠΕΙΑ



ΔΥΣΚΑΤΑΠΟΣΙΑ

ΘΕΡΑΠΕΙΑ



ΔΥΣΚΑΤΑΠΟΣΙΑ

[Arthritis Care Res \(Hoboken\)](#), 2010 Sep;62(9):1328-34. doi: 10.1002/acr.20219.

Rituximab therapy for myopathy associated with anti-signal recognition particle antibodies: a case series.

[Valiyil R¹](#), [Casciola-Rosen L](#), [Hong G](#), [Mammen A](#), [Christopher-Stine L](#).

[+ Author information](#)

 PubMed

US National Library of Medicine
National Institutes of Health

Format: Abstract ▾

Send to

[Arthritis Care Res \(Hoboken\)](#), 2010 Sep;62(9):1328-34. doi: 10.1002/acr.20219.

Rituximab therapy for myopathy associated with anti-signal recognition particle antibodies: a case series.

[Valiyil R¹](#), [Casciola-Rosen L](#), [Hong G](#), [Mammen A](#), [Christopher-Stine L](#).

[Rheumatology \(Oxford\)](#), 2017 Jan;56(1):26-36. doi: 10.1093/rheumatology/kew146. Epub 2016 Apr 27.

Rituximab in the treatment of inflammatory myopathies: a review.

[Fasano S¹](#), [Gordon P²](#), [Hajji R³](#), [Loyo E⁴](#), [Isenberg DA⁵](#).

[+ Author information](#)

[Arthritis Care Res \(Hoboken\)](#), 2010 Sep;62(9):1328-34. doi: 10.1002/acr.20219.

Rituximab therapy for myopathy associated with anti-signal recognition particle antibodies: a case series.

[Valiyil R¹](#), [Casciola-Rosen L](#), [Hong G](#), [Mammen A](#), [Christopher-Stine L](#).

[+ Author information](#)

Abstract

OBJECTIVE: The myopathy associated with anti-signal recognition particle (anti-SRP) is a severe necrotizing immune-mediated disease

[Arthritis Care Res \(Hoboken\)](#), 2010 Sep;62(9):1328-34. doi: 10.1002/acr.20219.

Rituximab therapy for myopathy associated with anti-signal recognition particle antibodies: a case series.

[Valiyil R¹](#), [Casciola-Rosen L](#), [Hong G](#), [Mammen A](#), [Christopher-Stine L](#).

Take home message...

- ✧ Μπορεί να υπάρξει μακρά υποκλινική πορεία της νόσου χωρίς κλινική εικόνα συμβατή με το νόσημα
- ✧ Ταχύτατη εξέλιξη του νοσήματος σε διάστημα ημερών (**ALERT!**)
- ✧ Ο ασθενής πρέπει να έχει προειδοποιηθεί για την εμφάνιση πιθανών κλινικών συμπτωμάτων και να είναι σε άμεση επαφή με τους θεράποντες
- ✧ Ναι μεν τα anti-Jo-1 συνδέονται με πνευμονική συμμετοχή αλλά η απουσία τους δεν συνεπάγεται τη μη ύπαρξή της
- ✧ Τα anti-SRP συνδέονται με πιο επιθετική και ανθεκτική στα ΚΣ νόσο
- ✧ Άμεση και επιθετική θεραπευτική παρέμβαση

ΕΑΡΙΝΕΣ
ΗΜΕΡΕΣ

Ρευματολογίας

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ...

