



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗ
ΕΤΑΙΡΕΙΑ & ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΙΚΗ ΕΝΩΣΗ
ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΩΝ ΕΛΛΑΔΟΣ

Εαρινές ημέρες
Ρευματολογίας

13-15 Μαΐου 2022

Xenia Poros Image Hotel
ΠΟΡΟΣ

Γυναίκα 60ετών με διάχυτο εξάνθημα και ελκωτικές βλάβες

Παρουσίαση
Σοφία Φλούδα
Ειδικευόμενη Ρευματολογίας
ΔΠΠΚ ΠΓΝ ΑΤΤΙΚΟΝ, Msc, cPhD

Σχολιασμός
Κων/να Ζουπίδου
Ειδική Ρευματολόγος- Επιμελήτρια Β'
ΔΠΠΚ ΠΓΝ ΑΤΤΙΚΟΝ

ΑΤΤΙΚΟΝ



ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

Γυναίκα 60ετών με:

➤ νεοεμφανισθέν εξάνθημα άνω άκρων-προσώπου-κορμού

- Περιοφθαλμικό οίδημα
- Έντονο ερύθημα στην περιοχή των βλεφάρων & των παρειών
- Ερύθημα στο V-λαιμού
- Έντονες ερυθροϊώδεις βλατίδες άκρων χειρών
- Περιονυχικό ερύθημα
- Παρουσία εξελκώσεων σε ραχιαία επιφάνεια άκρων χειρών

➤ αρθραλγίες ΜΚΦ-ΕΦΦ-ΜΤΦ



ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ

- ✓ Αρτηριακή υπέρταση
- ✓ Υποθυρεοειδισμός
- ✓ Χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια

ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ: (-)

ΑΛΛΕΡΓΙΕΣ: (-)

ΚΑΠΝΙΣΜΑ: ex (50pyrs)

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ

Inh Rollenium 250/50mcg/d, tb Verboril 100mg/d, tb Spiriva 18mg/d, tb Loben plus 100/12.5mg/d, tb T4 125mg/d

Ρευματολογική εκτίμηση

Κλινική εξέταση

- **Δέρμα: Gottron's sign- Heliotrope rash- ελκωτική βλάβη ρινός**
- S1S2: ρυθμικοί-ευκρινείς
- **Μαστοί: οίδημα με έντονη ερυθρότητα & λευκωπές σαφώς αφοριζόμενες βλάβες άμφω**
- **Α.Ψ.:** τραχύτητα βάσεων άμφω
- Κοιλιά: ΜΕΑ
- Ε.Η.: (+)
- LNs: ∅
- **Αρθρώσεις: Αρθρίτιδα ΕΦΦ**
- Νευρολογική εκτίμηση: κφ
- Μυική ισχύς: κφ

Εργαστηριακός έλεγχος

- Αναιμία ορθόχρωμη ορθοκυτταρική (Hb: 11.9 Hct: 37.5)
- Νεφρική λειτουργία: κφ
- Ηπατική βιοχημεία: κφ
- **CPK: 240 (<190)**
- **LDH: 260 (<220)**
- **TKE: 50**
- **CRP: 8.35 (<5)**

Ελκωτικές βλάβες




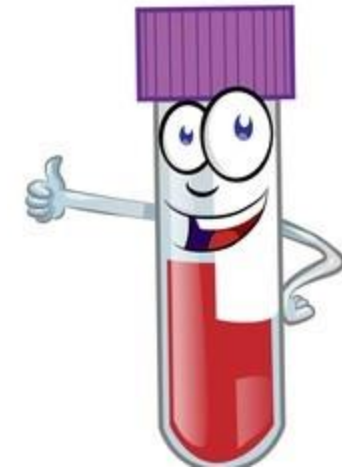
Σύνοψη

- Ερυθροϊώδες εξάνθημα άνω άκρων- κορμού
- Ελκωτικές βλάβες ρινός- μαστών
- Χωρίς μυική αδυναμία
- Ήπια αύξηση μυικών ενζύμων
- Αρθρίτιδα ΕΦΦ
- Πιθανή κυτταρίτιδα μαστών άμφω



Παρακλινικός έλεγχος

- Ανοσολογικός έλεγχος (panel μυσσίτιδας)
- Δείκτες αναιμίας – Ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων ορού- Ποσοτικός προσδιορισμός ανοσοσφαιρινών- Ανοσοκαθήλωση ορού
- **ANA: 1/320 (στικτός)**
- Panel μυσσίτιδας  **anti-TiF1γ (+)**
- **Διάχυτη υπεργαμμασφαιριναιμία**



Απεικονιστικός έλεγχος

- CT θώρακος: ινώδη ατελεκτατικά στοιχεία AP άνω λοβού
- U/S ΑΚΚ: λιπώδης διήθηση ήπατος

- U/S μαστών
 - AP μαστός: υπόηχος σχηματισμός με εσωτερική αιμάτωση και ακτινοειδείς προσεκβολές 1.4x1.3 cm
 - ΔΕ μαστός: υπόηχος σχηματισμός με ήπια κατά τόπους αιμάτωση 2x1.3 cm
 - Μασχαλιαίοι LNs έως 2.3cm

- Test Pap: (-)

Ρευματολογική προσέγγιση

Λόγω της εκτεταμένης προσβολής δέρματος και της φλεγμονώδους αρθρίτιδας γίνεται έναρξη:

- tb HCQ 400mg/d
- inj Methotrexate 15mg/wk
- tb Filicine 5mg/wk
- tb Medrol 16mg με σταδιακό tapering

Βιοψία δέρματος μαστού- ρινός

Ιστολογική έκθεση

- Βλάβη ρινός: χοριοεπιδερμική δερματίτιδα με κενοτοπιώδη εκφύλιση της βασικής στιβάδας

- **Βλάβη μαστών: εκτεταμένη διήθηση από αδenoκαρκίνωμα (πορογενές) μαστών**
 - Χωρίς ειδικούς χαρακτήρες
 - Βαθμός κακοήθειας: Grade 3
 - Ινώδης σκλήρυνση υποστρώματος

Διάγνωση

Δερματομυοσίτιδα με έντονη προσβολή δέρματος και (+) anti- TtF1γ σε έδαφος καρκίνου του μαστού

A systematic review and meta-analysis to inform cancer screening guidelines in idiopathic inflammatory myopathies

Κίνδυνος εμφάνισης κακοήθειας σε ασθενείς με ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις μυοπάθειες (IIM)

Παράγοντες κινδύνου ήταν:

- η **δερματομυοσίτιδα (DM)**
- Η μεγάλη ηλικία
- Το ανδρικό φύλο
- Η ύπαρξη δυσφαγίας
- Η παρουσία δερματικών εξελκώσεων
- Η **παρουσία anti-TiF1γ**

The temporal relationship between cancer and adult onset anti-transcriptional intermediary factor 1 antibody-positive dermatomyositis

- 263 περιπτώσεις DM
- 3252 ασθενοέτη
- Μέσος όρος follow-up 11έτη
- 21% (n=55) των περιπτώσεων ήταν anti-TIF1γ (+)
- **Μετά από 10ετή παρακολούθηση υπήρχε στατιστικά σημαντική διαφορά στην εμφάνιση κακοήθειας στους anti-TiF1γ (+)**
- **Όλες οι κακοήθειες στο group των anti-TiF1γ (+) εμφανίσθηκαν μέσα στα επόμενα 2.5-3έτη από την εκδήλωση της**
- Δεν εμφανίσθηκαν κακοήθειες στο συγκεκριμένο group στα επόμενα 7.5έτη παρακολούθησης
- Η πιο συχνή κακοήθεια ήταν ο καρκίνος των ωοθηκών στους anti-TiF1γ (+)
- **Σε anti-TiF1γ (+) DM και ηλικία <39ετών δεν αναπτύχθηκε κακοήθεια**

Clinical features of anti-transcription intermediary factor 1 γ (TIF1 γ)-positive dermatomyositis with internal malignancy and investigation of the involvement of TIF1 γ expression in tumors in the pathogenesis of cancer-associated dermatomyositis

- 77 Ιάπωνες pts συνολικά
- 52pts με Δερματομυοσίτιδα (DM)
- 25pts με αμυοπαθητική δερματομυοσίτια (CADM)
- 19pts με anti-TiF1 γ (+) DM
- 11pts με κακοήθεια και DM εκ των οποίων οι 9 ήταν anti-TiF1 γ (+)
- **Στατιστικά σημαντική η εμφάνιση εξανθήματος ηλιοτροπίου στο group με anti-TiF1 γ DM**
- **Στατιστικά σημαντική η σχέση μεταξύ anti-TiF1 γ (+) DM και κακοήθειας**
- **Στατιστικά σημαντική η ύπαρξη δυσφαγίας στο anti-TiF1 γ (+) group**

Table 1. Demographic and clinical characteristics of patients with anti-TIF1 γ Ab-positive and anti-TIF1 γ Ab-negative DM

	Anti-TIF1 γ Ab		P
	Positive group (24.7%, n = 19)	Negative group (75.3%, n = 58)	
Age (years, mean \pm SE)	59.7 \pm 2.5	50.9 \pm 2.0	0.01 (<0.05*)
Sex			
Male	42.1% (8/19)	29.3% (17/58)	0.30
Female	57.9% (11/19)	70.7% (41/58)	
CADM	21.1% (4/19)	36.2% (21/58)	0.22
Skin lesions			
Heliotrope rash	78.9% (15/19)	50.0% (29/58)	0.03 (<0.05*)
Gottron's papules/signs	84.2% (16/19)	86.2% (50/58)	0.83
Flagellate erythema	78.9% (15/19)	48.3% (28/58)	0.02 (<0.05*)
Palmar violaceous macules	15.8% (3/19)	46.6% (27/58)	0.02 (<0.05*)
Mechanic's hand	36.8% (7/19)	22.4% (13/58)	0.21
Antihelix/helix violaceous macules	36.8% (7/19)	25.9% (15/58)	0.29
Skin ulcer	10.5% (2/19)	12.1% (7/58)	0.86
Complications			
ILD	15.8% (3/19)	74.1% (43/58)	<0.01**
RP-ILD	0% (0/19)	31.0% (18/58)	<0.01**
Internal malignancy	57.9% (11/19)	5.2% (3/58)	<0.01**
Dysphagia	68.4% (13/19)	13.8% (8/58)	<0.01**
Laboratory finding			
Ferritin (ng/mL, mean \pm SE)	224.3 \pm 54.4	528.7 \pm 80.8	<0.01**
CK (IU/L, mean \pm SE)	1567.3 \pm 774.5	708.8 \pm 191.1	0.30

Θεραπευτική παρέμβαση

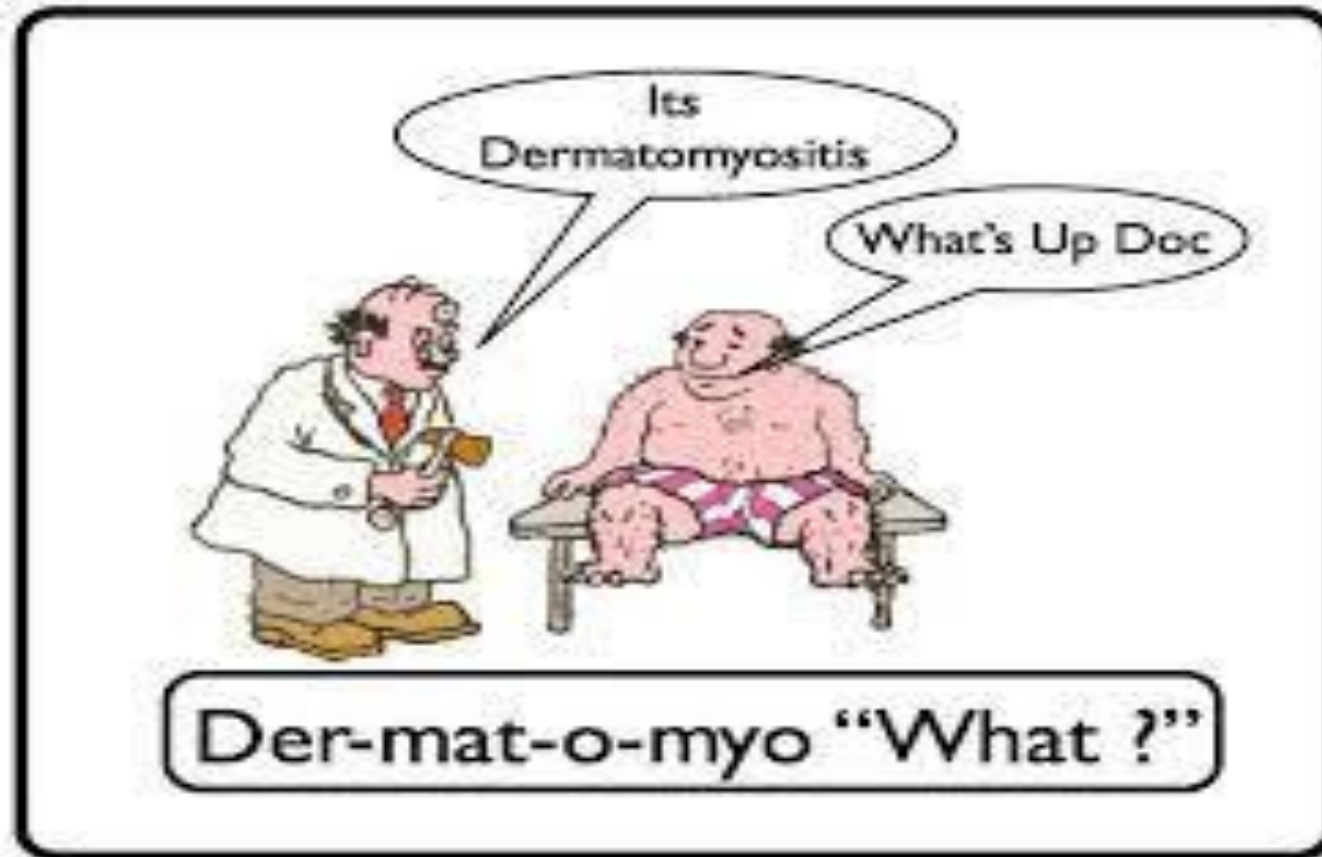
- Ογκολογική εκτίμηση
- Μαστεκτομή άμφω
- Περαιτέρω Ογκολογική αντιμετώπιση
- Διακοπή MTX-HCQ
- Τακτική Ρευματολογική παρακολούθηση



Take home messages



- Σημαντικός ο προσδιορισμός των αυτοαντισωμάτων που σχετίζονται με τις φλεγμονώδεις μυοπάθειες
- anti- TIF1γ (+) δερματομυοσίτιδα σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο κακοήθειας
- Αύξηση της πιθανότητας συνυπάρχουσας κακοήθειας στους συγκεκριμένους ασθενείς κυρίως σε ηλικίες ≥ 39 ετών
- Απαραίτητος ο γυναικολογικός έλεγχος σε γυναίκες μέσης ηλικίας με φλεγμονώδεις μυοπάθειες
- Διερεύνηση για πιθανή υποκείμενη κακοήθεια έως και 3έτη μετά τη διάγνωση της TIF1γ (+) δερματομυοσίτιδας



ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΡΟΣΟΧΗ ΣΑΣ!!!