

ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ ΚΑΙ ANCA ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ

ΠΑΥΛΟΥ ΑΧΙΛΛΕΙΑ-ΜΑΡΙΑ -ΕΙΔΙΚΕΥΟΜΕΝΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ ΠΓΝΙ

ΔΙΟΡΓΑΝΩΣΗ
ΠΑΓΚΡΗΤΙΑ
ΕΝΩΣΗ ΥΓΕΙΑΣ



30 ΜΑΪΟΥ – 1 ΙΟΥΝΙΟΥ 2025

// IBIS STYLES HERAKLION CENTRAL – ΗΡΑΚΛΕΙΟ

5ο Σχολείο Βασικής Ανοσολογίας Για Κλινικούς

30/5 – 1/6 2025



5^ο

ΣΧΟΛΕΙΟ
ΒΑΣΙΚΗΣ
ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΑΣ
ΓΙΑ ΚΛΙΝΙΚΟΥΣ

HOTEL IBIS STYLES
HERAKLION CENTRAL



53 Ετών γυναίκα

- **Διάγνωση ψωριασικής αρθρίτιδας από 5μήνου**
 - Ερυθηματώδεις βλάβες ΕΦΦ και ΜΚΦ άκρων χειρών με απολέπιση, ερυθρότητα ν λαιμού, βλεφάρων και ράχης
 - Αρθραλγίες μεγάλων και μικρών αρθρώσεων άκρων χειρών , ισχίων και γονάτων

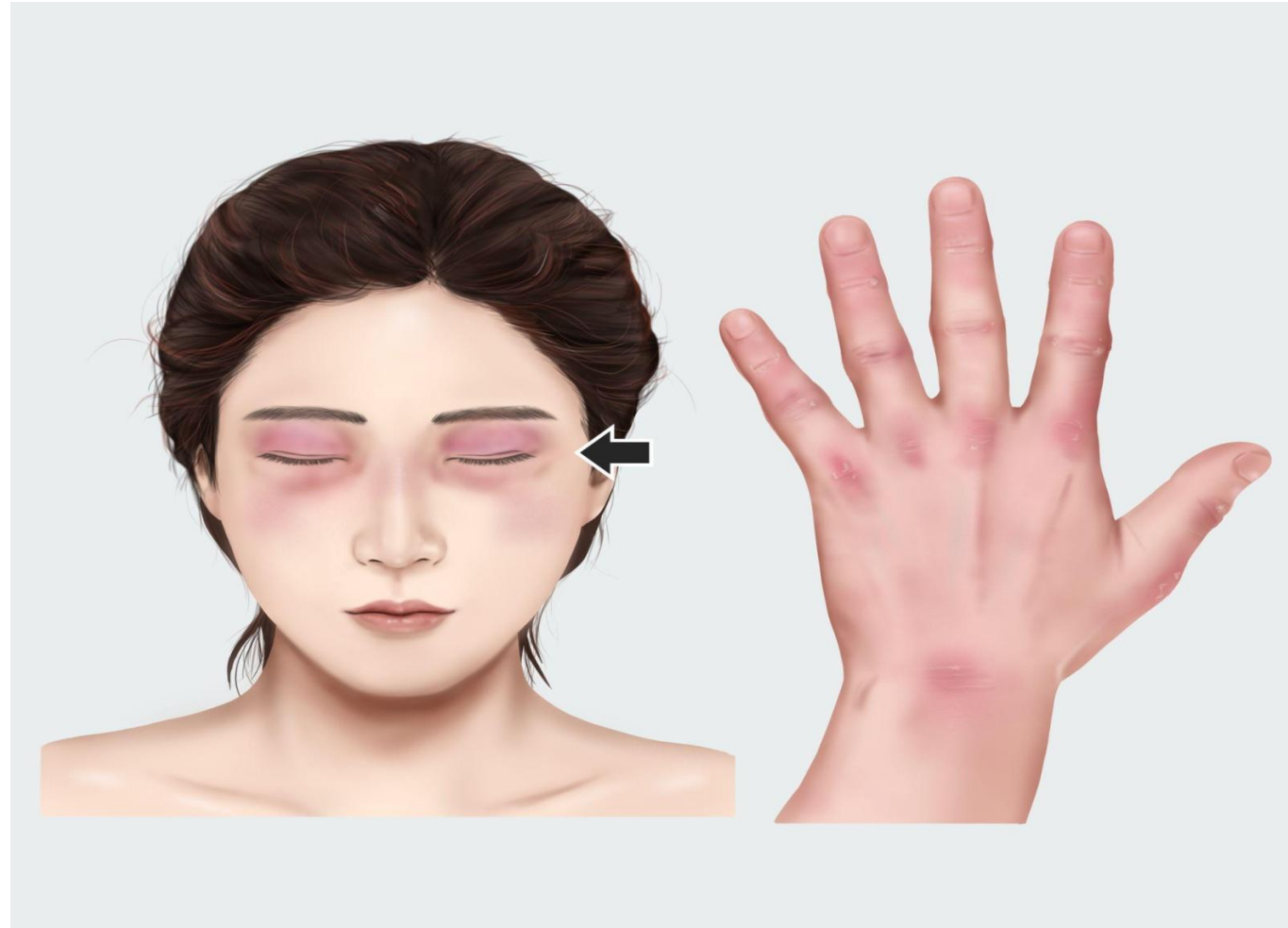
Φαρμακευτική αγωγή

- MTX 15 mg/week αρχικά ∇ d/c σε 1 μήνα λόγω επιδείνωσης εξανθήματος και τριχόπτωσης
- Λεφλουνομίδη 20 mg/d $\rightarrow$ d/c για τους ίδιους λόγους

Κατά την πρώτη εκτίμηση στα ΕΙ Ρ/Κ του ΠΓΝΙ :

Εμφανίζει:

- αρθραλγίες άκρων χειρών σε ΠΧΚ, ΕΦΦ και ΜΚΦ
- εξάνθημα ν λαιμού, προσώπου, βλεφάρων, άκρων χειρών , ράχης
- πρωινή δυσκαμψία ≈ 40 min
- φωτοευαισθησία
- απώλεια 20 kg το τελευταίο έτος
- χρόνια βήχα
- κόπωση, αίσθημα δύσπνοιας
- λοιπό ερωτηματολόγιο APN (-)



53 Ετών γυναίκα

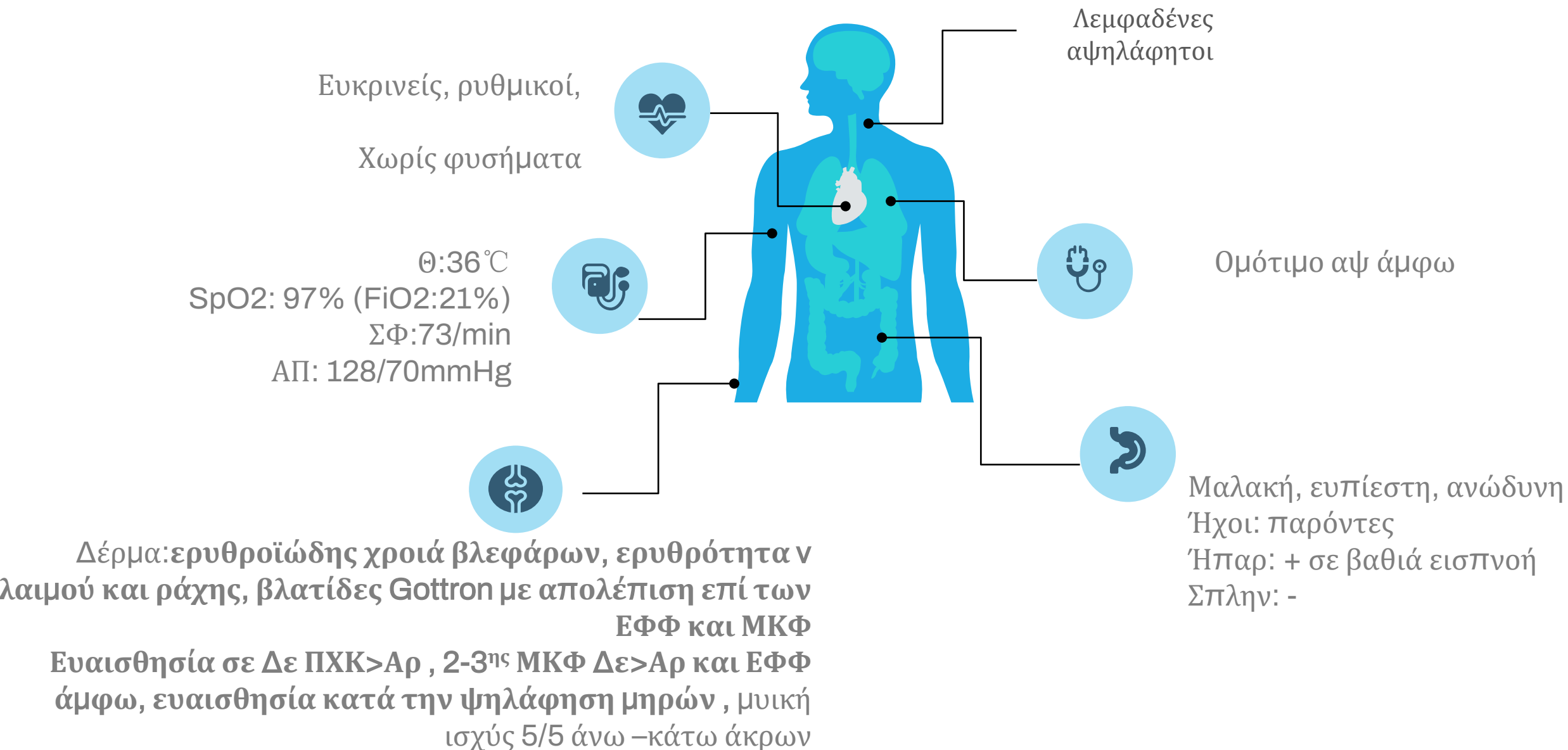
- Αρτηριακή Υπέρταση
- Δυσλιπιδαιμία
- παρελθούσα HAV
- 1 Αυτόματη αποβολή στο τέλος πρώτου τριμήνου κύησης
- Έξεις: βαριά καπνίστρια, αλκοόλ(-)
- Αλλεργίες + σε πενικιλίνη

Φαρμακευτική αγωγή

- Ραμιπρίλη 5 mg/d
- Ροσουβαστατίνη 5 mg/d

Οικογενειακό ιστορικό: μητέρα με ΡΑ,
θείος με ΨΑ

Κλινική εξέταση



Εργαστηριακός έλεγχος

WBC	5810	LDH	296	HbsAg	0.34(-)
Neut/Ly	4560/1030	CPK	110	HCV	0.09(-)
Αιματοκρίτης	38.2	CK-MB	18	HbsAb	0.18(-)
Αιμοσφαιρίνη	12.5	Αλδολάση	6.9	Hbcab ολικό	0,15(-)
MCV	82.7	Na+	140	HAV IgG	5.11(+)
PLT	211.000	K+	4.38	HAV IgM	0.38(-)
TKE	26	TSH	1.45	IgG	1400
CRP	3	FT4	1.08	IgM	195
Γλυκόζη	87	Ca19-9	8	IgA	83
Ουρία	29	Cea	1.4	IgE	27,9
Κρεατινίνη	0.87	Ca125	6	H/Φ –ανοσοκαθήλωση πρωτεϊνών ορού	(-)
SGOT	43	Ca15.3	23	D-dimers	0,15
SGPT	32	AFP	1.7	τροπονίνη	<2,3
γ-GT	24	βHCG	3.7		
ALP	38	B2μικροσφαιρίνη	4104		

Γενική ούρων

E.B.	1023
pH	6
Πυοσφαίρια	0-2
Ερυθρά	0-2
Λεύκωμα	1+

Καλλιέργεια ούρων: (-)

- **A/α θώρακος:** επίταση διάμεσου δικτύου, χωρίς οργανωμένο διήθημα, ΠΔΓ ελεύθερες, ΚΘΔ κφ

- **PCR SARS-COV2:** αρνητικό

- **PFTs:** FEV1 91%, FVC 104%, FEV1/FVC 94%,
DLCOcSB 71%



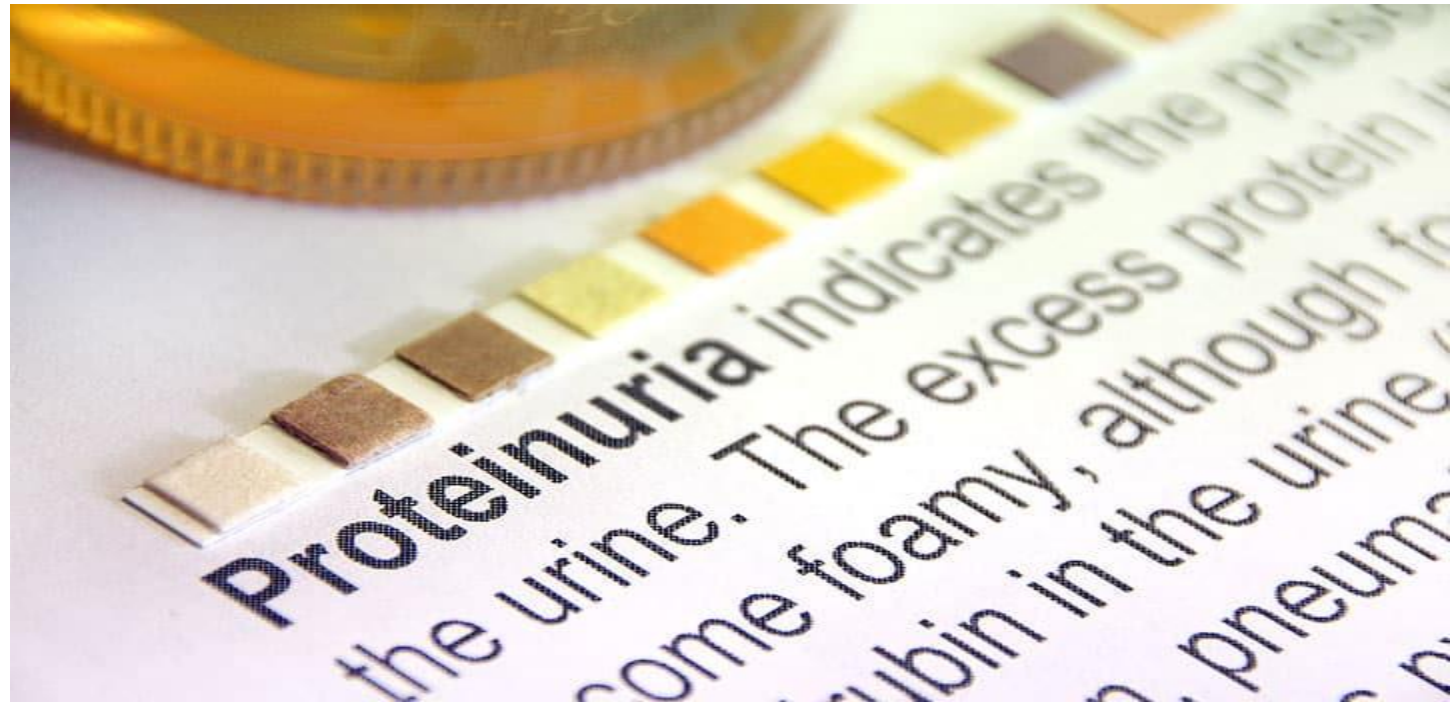
- **HMG:** χωρίς ευρήματα ερεθιστικής μυοπάθειας

- **ECG:** SR, χωρίς ισχαιμικές αλλοιώσεις

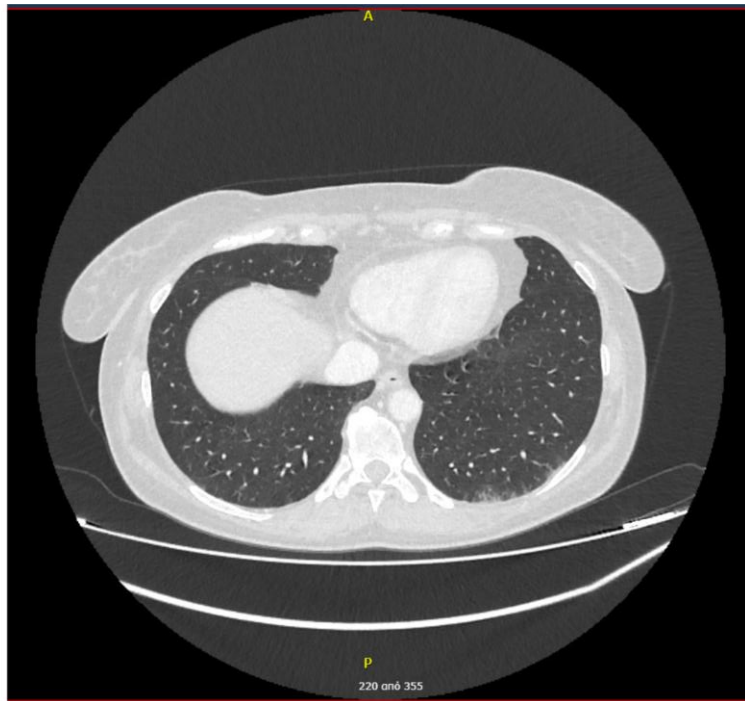
- **US καρδιάς:** ΚΕ>55%, χωρίς διαταραχές κινητικότητας, ήπια ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας



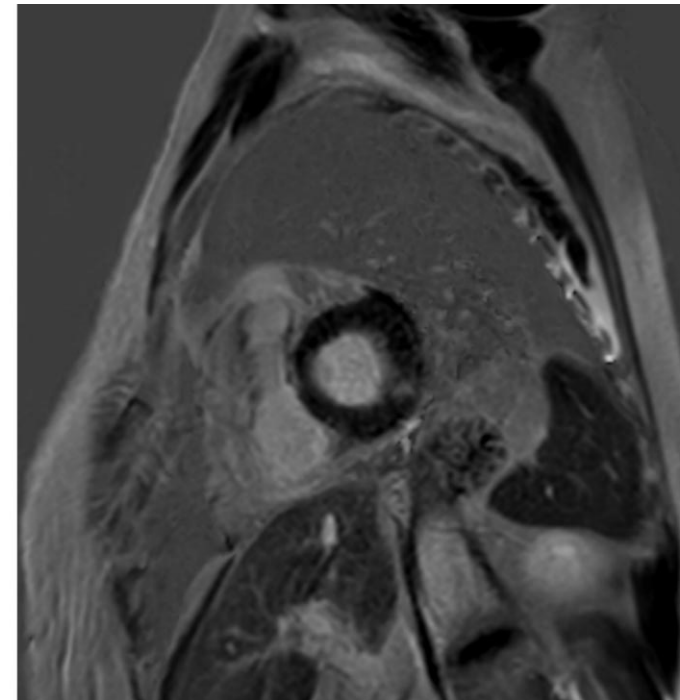
- ✓ συλλογές ούρων 24 ώρου λεύκωμα **432-704mg**, μικροαλβουμίνη **133-214mg**
- ✓ κυτταρολογική εξέταση ούρων αρνητική
- ✓ νεφρολογική εκτίμηση αρνητικό ίζημα ούρων, μικρό όφελος για βιοψία, eGFR 75ml/min/1,75m², αλβουμινουρία ως δείκτης σπειραματικής βλάβης στα όρια μετρίου-αυξημένου αλβουμινουρίας(μικροαλβουμινουρία)- παρακολούθηση



- **CT θώρακος:** ήπιες εμφυσηματικές αλλοιώσεις, ήπιες ινώδεις αλλοιώσεις κάτω λοβών, ηπίου βαθμού εικόνα **θολής υάλου** αριστερά υποσημεινόμενες παχυπλευριτικές αριστερά



MRI καρδιάς: μονήρης εστία μυοκαρδιακού εμπλουτισμού στο βασικό κατώτερο πλάγιο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας εύρημα που θα μπορούσε να αντιστοιχεί σε ίνωση από μυοκαρδίτιδα λόγω φλεγμονώδους διήθησης στην περιοχή, ελάχιστη περικαρδιακή συλλογή ≈3mm



CT κοιλίας: ήπια ηπατοσπληνομεγαλία, λιπώδης διήθηση ήπατος, ινομύωμα μήτρας, ήπιες αθηρωματικές αλλοιώσεις αορτής-λαγονίων, εκφυλιστικές οστικές αλλοιώσεις ιδίως ΘΜΣΣ

Ενδοσκόπηση πεπτικού συστήματος: χωρίς παθολογικά ευρήματα

Μαστογραφία-test Pap : χωρίς παθολογικά ευρήματα

Βιοψία δέρματος: ήπια λεμφοκυτταρική φλεγμονή με περιαγγειακή κατανομή στο χόριο



Ανοσολογικός έλεγχος :

RF=1/80

C3, C4 κφ

ANA=1/160 fsp

ENA: Ro52+

anti-dsDNA =(-), anti-Sm(-)

cardio IgG (37), anti-b2gpi (-), LR(-)

P-ANCA=1/80 + MPO

anti-CCP(-)

Strip μυοσίτιδας: MDA5 +, Ro52+



53 Ετών γυναίκα

- ✓ αρθραλγίες
- ✓ ερυθροϊώδης χροιά βλεφάρων, ερυθρότητα ν λαιμού και ράχης, βλατίδες Gottron επί των ΕΦΦ και ΜΚΦ
- ✓ DLCOcSB 71%
- ✓ λεύκωμα ούρων 24 ώρου 432-704mg
- ✓ MRI καρδιάς: ίνωση από μυοκαρδίτιδα λόγω φλεγμονώδους διήθησης-βασικό κατώτερο πλάγιο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας
- ✓ Βιοψία δέρματος: ήπια λεμφοκυτταρική φλεγμονή με περιαγγειακή κατανομή στο χόριο

RF=1/80

C3, C4 κφ

ANA=1/160 fsp

ENA: Ro52+

anti-dsDNA =(-), anti-Sm(-)

cardio IgG (37), anti-b2gpi (-), LR(-)

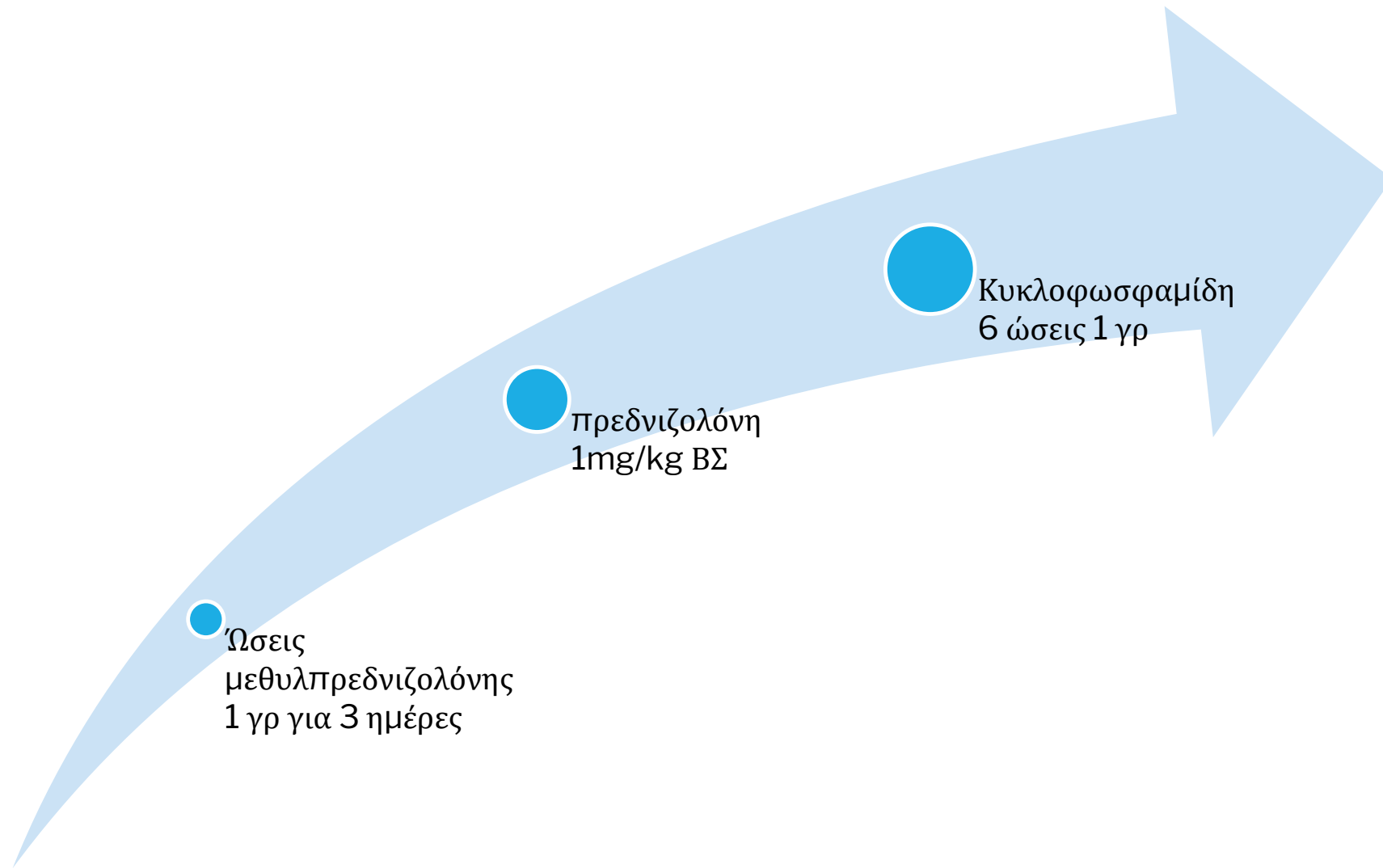
P-ANCA=1/80 + MPO

anti-CCP(-)

Strip μυοσίτιδας: MDA5 +, Ro52+

- Ψωριασική αρθρίτιδα(λόγω της προηγούμενης διάγνωσης)
- ΣΕΛ? anti-dsDNA(-),anti-Sm(-), C3, C4 κφ
- Δερματομυοσίτιδα? λευκωματουρία χωρίς εξήγηση
- ANCA+ αγγειίτιδα? εξάνθημα χωρίς εξήγηση
- Παρανεοπλασματικό σύνδρομο? αποκλεισμός από παρακλινικό έλεγχο
- **Overlap Δερματομυοσίτιδας-ANCA + αγγειίτιδας**

Θεραπευτική παρέμβαση



Τελευταία εκτίμηση ασθενούς 6 μήνες μετά...

- βελτίωση εξανθήματος, δύσπνοιας, κόπωσης
- διακοπή καπνίσματος
- PFTs: FEV1 95%, FVC 103%, FEV1%FVC 99, DLCOcSB **93%**
- τελευταία συλλογή ούρων 24 ώρου λεύκωμα 156mg
- αναμονή επαναληπτικής MRI καρδιάς



Review

> Clin Exp Nephrol. 2011 Aug;15(4):577-81. doi: 10.1007/s10157-011-0432-2.

Epub 2011 Mar 25.

Myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody-related crescentic glomerulonephritis after treatment for clinically amyopathic dermatomyositis: a coincidental combination or not?

Hirohisa Kawai¹, Wataru Kitagawa, Natsuko Suzuki, Kunihiro Maeda, Keisuke Suzuki, Naoto Miura, Hiroyuki Morita, Syogo Banno, Masahiro Yamamura, Hirokazu Imai

Affiliations + expand

PMID: 21431898 DOI: 10.1007/s10157-011-0432-2

> Eur J Rheumatol. 2017 Dec;4(4):291-293. doi: 10.5152/eurjrheum.2017.17008. Epub 2017 Aug 29.

Microscopic polyangiitis with dermatomyositis

Erin M Bauer^{1 2}, Ernest Brahn¹

Affiliations + expand

PMID: 29308288 PMCID: PMC5741346 DOI: 10.5152/eurjrheum.2017.17008

> Clin Kidney J. 2014 Feb;7(1):59-61. doi: 10.1093/ckj/sft142. Epub 2013 Dec 23.

Overlap between dermatomyositis and ANCA vasculitides

Claudia Yuste¹, Molefe Rapalai¹, Benjamin A Pritchard¹, Terence J Jones¹, Constanza Amoasii¹, Atheer Al-Ansari¹, Satish B Ramakrishna¹

Affiliations + expand

PMID: 25859353 PMCID: PMC4389158 DOI: 10.1093/ckj/sft142

Overlap DM-ANCA vasculitis

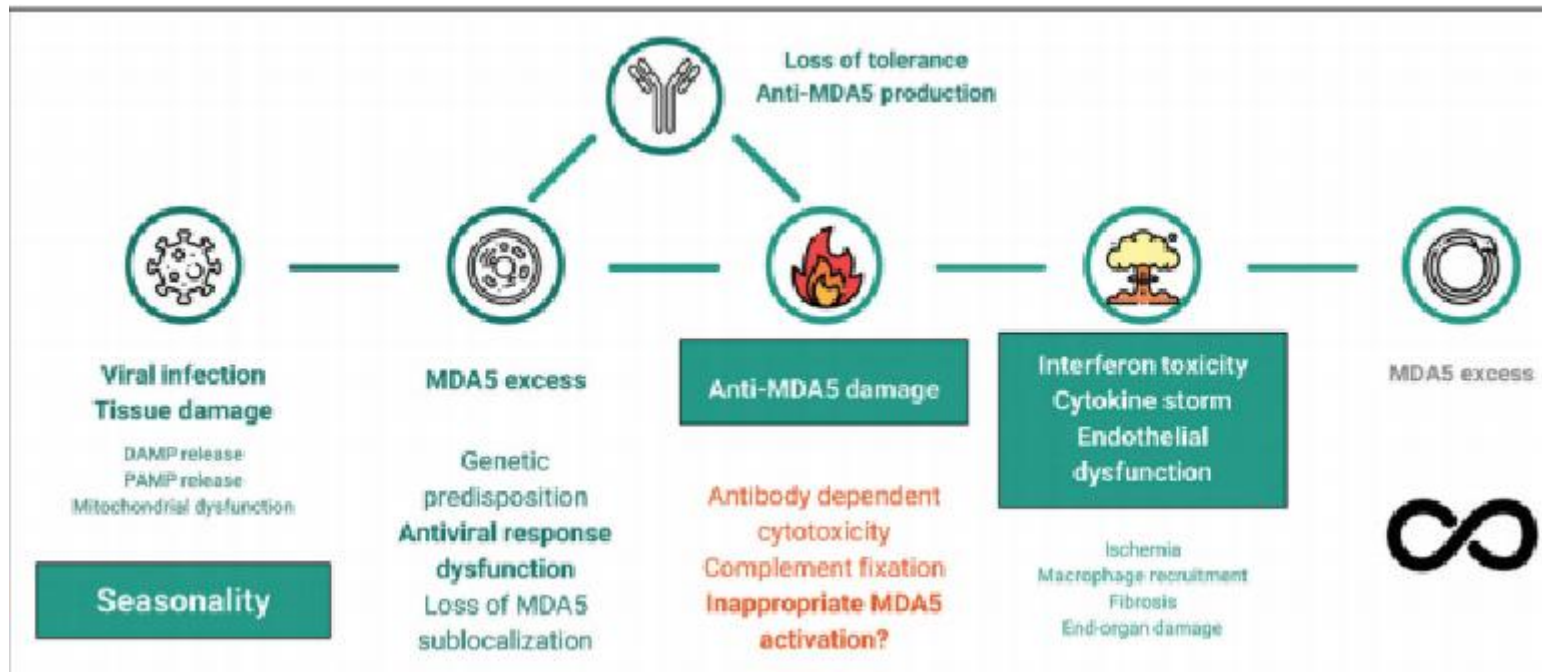
Συγγραφείς	Ηλικία/φύλο	Διάγνωση MPA	Θεραπεία	έκβαση
Kawai et al 2011	60 ετών/ ♂	10 έτη μετά DM	Κορτικοστεροειδή, αιμοκάθαρση, πλασμαφαίρεση	Ασθενής υπό αιμοκάθαρση
Yuste et al 2014	47ετών/ ♀	3 μήνες μετά DM	Κορτικοστεροειδή, κυκλοφωσφαμίδη, MMF	Αποκατάσταση νεφρικής λειτουργίας
Bauer & Brahn, 2017	62ετών/ ♀	7 μήνες μετά DM	Κορτικοστεροειδή, κυκλοφωσφαμίδη, ριτουξιμάμπη	Αποκατάσταση νεφρικής λειτουργίας

> J Clin Med. 2023 Oct 25;12(21):6748. doi: 10.3390/jcm12216748.

Overlap Syndrome Consisting of Polymyositis/Dermatomyositis and ANCA-Associated Vasculitis According to the 2022 ACR/EULAR Criteria for Vasculitis: A Korean Single-Centre Study

Jang Woo Ha ¹, Yong-Beom Park ^{1 2}, Sang-Won Lee ^{1 2}

- ❑ anti-MDA-5 (anti-melanoma differentiation-associated gene 5) μικρού βαθμού προσβολή των μυών, σύνδεση με ταχέως εξελισσόμενη διάμεση πνευμονική νόσο (*Fuzzi et al 2022, Gupta et al 2020*)
- ❑ anti-Ro52 σχετίζονται με την ανάπτυξη **διάμεσης πνευμονοπάθειας** και όταν συνδυάζονται με anti-MDA5 υπάρχει σοβαρότερη προσβολή και χειρότερη πρόγνωση (*Xing et al 2020, Gui et al 2022, Lv et al 2023, Wang et al 2023, Xiao et al 2025, Xu et al 2021*)



- ❑ **Μυοκαρδίτιδα**, διαταραχές αγωγιμότητας και Περικαρδίτιδα (Quintero-González et al 2023, Kawano et al 2020), μυοκαρδιακή προσβολή ανεξάρτητος δυσμενής προγνωστικός δείκτης θνητότητας (Zhou et al 2022)

- ❑ Θεωρίες καρδιακής προσβολής
 - αυξημένα επίπεδα κυτοκινών
 - μετά από έκθεση σε ιούς παραγωγή αυτοαντισωμάτων
 - anti-Ro52 , μοριακή μίμηση με διαύλους ασβεστίου (Quintero-González et al 2023, Matsuo et al 2022)



- Πολύ σπάνια η συνύπαρξη ANCA+ αγγειίτιδας με Anti-MDA5 +δερματομυοσίτιδα
- Απαραίτητος ο πλήρης ανοσολογικός έλεγχος
- Η θεραπευτική απόφαση είναι δύσκολη και εξαρτάται από το όργανο που πάσχει→επιθετική θεραπεία σε προσβολή ζωτικών οργάνων!
- Απαραίτητη η τακτική παρακολούθηση των ασθενών





Ευχαριστώ για την προσοχή σας!

Κοινοί παθογενετικοί μηχανισμοί στις δύο νόσους

- ✓ Ανεπάρκεια CD 8 T-λεμφοκυττάρων → προδιαθεσικός παράγοντας
- ✓ αυτοαντιδρώντα B λεμφοκύτταρα- βλάβη οργάνων από παραγωγή αυτοαντισωμάτων, επιβίωση αυτοαντιδρώντων T-λεμφοκυττάρων
- ✓ MPO+ ουδετερόφιλα στις δερματικές αλλοιώσεις –Gotttrons → παραγωγή MPO ANCA abs
- ✓ Ίδιες ιστολογικές αλλαγές σε διαφορετικούς ιστούς(νεκρωτική μικροαγγειοπάθεια με υπερδραστικότητα B λεμφοκυττάρων)