

Γυναίκα **67 ετών**, 4 μήνες μετά από τον θάνατο του συζύγου της, εμφανίζει **πόνους** στον αυχένα, ψηλά στην πλάτη, στους ώμους και στην λεκάνη που επιδεινώνονται ιδίως τη νύχτα. Εμφανίζει **πυρετό** 38.5° C, έχει **ανορεξία** και **έχασε 4kg βάρος**. Σε εργαστηριακές εξετάσεις βρέθηκε να έχει αυξημένη **ΤΚΕ 80mm**.

Η ίδια γυναίκα, ενώ είχε θεραπευτεί από την προηγούμενη κατάσταση με μικρές δόσεις κορτιζόνης που πήρε για δύο χρόνια, σε ηλικία 72 ετών εμφάνισε **πυρετό** 39° C έντονη **κεφαλαγία**, **ευασθησία στην ψηλάφηση της κεφαλής**, κατά την μάσηση **κόπωση των μασητήρων**, ευασθησία στην ψηλάφηση των **κροταφικών αρτηριών** ιδίως δεξιά, και εισήχθη στο νοσοκομείο. Αποφασίστηκε **βιοψία** κροταφικής αρτηρίας αλλά η επέμβαση λόγω εφημερίας των χειρουργών καθυστέρησε δύο μέρες και η γυναίκα στο διάστημα αυτό εμφάνισε **απώλεια της όρασης** του δεξιού οφθαλμού.

Κροταφική αρτηρίτις και ρευματική πολυμυαλγία

Δύο νοσήματα με πολλά κοινά σημεία και αλληλοκάλυψη

Συνήθως άτομα > 50 ετών

Γυναίκες/άνδρες = 2/1

Κροταφική
αρτηρίτις



Ρευματική
πολυμυαλγία

Κοινή θεραπεία με **κορτικοστεροειδή**
αλλά δόσεις

Κροταφική αρτηρίτις > πολυμυαλγία

Σοβαρότητα

Κροταφική αρτηρίτις > πολυμυαλγία

Κροταφική ή γιγαντοκυτταρική αρτηρίτις

Συμπτώματα και σημεία (έναρξη αιφνίδια ή βαθμιαία)

- πυρετός 39° C
- κεφαλαγία,
- ευασθησία στην ψηλάφηση της κεφαλής και κροταφικών αρτηριών
- διαλείπουσα χωλότητα των μασητήρων,
- μείωση της όρασης από προσβολή οφθαλμικής αρτηρίας → κίνδυνος **τύφλωσης**

Εργαστηρικές εξετάσεις

Ήπια αναιμία

ΤΚΕ ↑ CRP ↑

Κροταφική ή γιγαντοκυτταρική αρτηρίτις

Διάγνωση:

Νόσος μεγάλων ή μέσου μεγέθους αρτηριών

(κρνιακοί κλάδοι αρτηριακού τόξου)

Βιοψία κροταφικής αρτηρίας=γιγαντοκυτταρική αρτηρίτις με διήθηση έσω ελαστικού πετάλου (κοκκιωματώδης αντίδραση κατά τόπους=επιθηλιοειδή κύτταρα, ιστιοκύτταρα, λεμφοκύτταρα, γιγαντοκύτταρα), ενδεχόμενη απόφραξη αγγείου.

Κροταφική ή γιγαντοκυτταρική αρτηρίτις

Αιτιολογία

Ανοσιακή αντίδραση σε αντιγόνα ελαστικών στοιχείων αρτηριών

Κυκλοφορούντα ανοσοσυμπλέγματα

Κοκκιωματώδης αντίδραση περίξ έσω ελαστικού πετάλου

Ρόλος κυτταροκινών ιδίως **IL6** στην οξεία φάση → ΤΚΕ, CRP

Θεραπεία:

Κορτικοστεροειδή (60 mg prednisone) χωρίς καθυστέρηση. Βαθμιαία μείωση δόσεων σταδιακά. Διάρκεια αγωγής **δύο χρόνια** ή περισσότερο.

Η αγωγή να γίνεται χωρίς καθυστέρηση

Ρευματική πολυμυαλγία

Πόννοι στον αυχένα , πλάτη, ώμους και στην λεκάνη που επιδεινώνονται ιδίως τη νύχτα.

Δυσκαμψία αρθρώσεων το πρωί

Πυρετός 38.5° C,

Ανορεξία

Απώλεια βάρους.

ΤΚΕ και **CRP** αυξημένες (δείκτες πορείας νόσου & ενεργότητας)

Βιοψία μυός αρνητική για **μυοσίτιδα**

Διάγνωση εξ αποκλεισμού

Θεραπευτικό κριτήριο: Ταχεία βελτίωση (24 ώρες) με κορτιζόνη

Θεραπεία: **Κορτιζόνη** μικρές δόσεις 20mg βαθμιαίως → 5mg/24h

Γυναίκα 27 ετών εμφάνιζε επί δύο μήνες **πυρετό 38,5°** **αρθραλγίες**, **ανορεξία**, **κόπωση**, μικρή **απώλεια βάρους**. Παρά τη νοσηλεία σε νοσοκομείο δεν τέθηκε διάγνωση και της δόθηκε αγωγή με αντιφλεγμονώδη.

Με τα αντιφλεγμονώδη ο πυρετός σχεδόν υφέθηκε, αλλά άρχισε να εμφανίζει **μεγάλη κόπωση στα άνω άκρα** και **ελάττωση της όρασης**. Ιατρός που την εξέτασε της μέτρησε την **αρτηριακή πίεση** και της βρήκε **διαφορές πιέσεως** στο δεξί χέρι 110/80 και στο αριστερό 80/70mmHg. Της συνέστησε οφθαλμική εξέταση.

Ο οφθαλμίατρος διέγνωσε **νόσο Takayasu**.

Η ασθενής άρχισε θεραπεία με **κορτιζόνη**, ο πυρετός υφέθηκε σύντομα και η όραση ελαφρώς βελτιώθηκε.

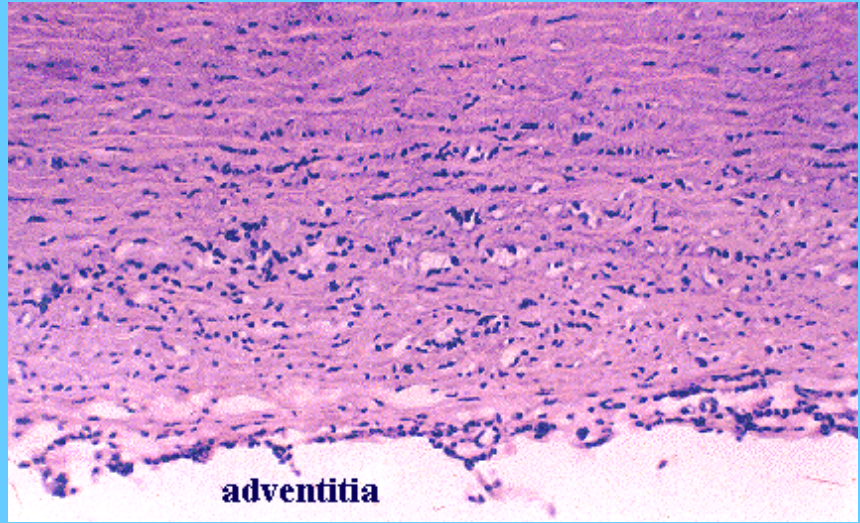
Νόσος του Takayasu

Άσφυγμος νόσος των νεαρών γυναικών

Αρτηρίτιδα μεγάλων και μεσαίου μεγέθους αρτηριών.
Συνήθως: Αορτικό τόξο και στόμια έκφυσης των αρτηριών



Πρόκειται για αυτοανοσιακή αιτιολογίας φλεγμονή με κυκλοφορούντα αυτοαντισώματα έναντι αρτηριών



Συμπτώματα Takayasu

A. Γενικά

(πυρετός, κακουχία, αρθραλγίες, ανορεξία, εφιδρώσεις, απώλεια βάρους)

B. Ανάλογα των αρτηριών που προσβάλλονται

- λιποθυμίες, παροδικά ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια
- διαταραχές οράσεως,
- αδυναμία άνω άκρων,
- έλλειψη σφυγμού στο ένα χέρι ή στα χέρια,
- φαινόμενο Raynaud,
- στηθάγχη,
- υπέρταση, νεφρική ανεπάρκεια,
- καρδιακή ανεπάρκεια,

Διάγνωση **Takayasu**

Απουσία σφυγμού

Φυσήματα αορτικού τόξου

ΤΚΕ πολύ αυξημένη

Αρτηριογραφία αορτικού τόξου ή άλλού εκλεκτικά

Πρόγνωση

Πρόγνωση δύσκολη. Πορεία με υφέσεις και εξάρσεις
Δυσχέρειες ανάλογα με τα όργανα που ισχαιμούν.

Θεραπεία

- Κορτικοστεροειδή (40-60 πρεδνιζόνης)
- Αγγειοπλαστική
- Χειρουργική

Γυναίκα 60 ετών εμφανίζει προοδευτικά
μυική αδυναμία στους μηρούς,
πυρετό 39° C , καταβολή,
αλλαγή φωνής προς ένρινη και δυσκαταποσία .

Εισάγεται στο νοσοκομείο όπου βρίσκουν:

ΤΚΕ 70, CPK και Αλδολάση πολύ αυξημένες

Βιοψία μυός ευρήματα πολυμυοσίτιδας.

Ηλεκτρομυογράφημα: Ευρήματα πολυμυοσίτιδας

Ιατρός που την εξετάζει μετά τη διάγνωση διαπιστώνει και ένα
ογκίδιο στον μαστό.

Οι μαστοί δεν είχαν εξεταστεί προηγουμένως!!!

Διάγνωση: Δευτεροπαθής παρανεοπλασματική πολυμυοσίτις

Πολυμυοσίτιδες

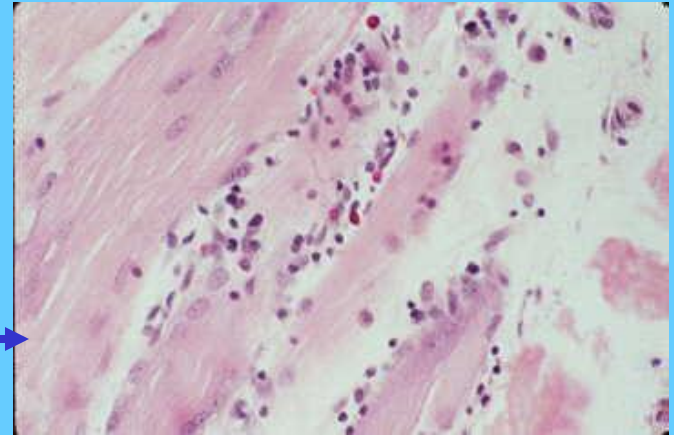
Ιδιοπαθείς αυτοάνοσες εξελικτικές παθήσεις των μυών

5-10 περιπτώσεις ετησίως / 100.000 πληθυσμού

Γ/Α = 2/1 & συνήθως 45-60 ετών

Για τη διάγνωση απαιτούνται

- Ιδιοπαθής φλεγμονώδης μυοπάθεια
- Συμμετρική κεντρικών μυών
- Αυξημένα μυϊκά ένζυμα
- ΗΜΓ ευρήματα
- Ευρήματα βιοψίας



Με σύγχρονη δερματική προσβολή=δερματομυοσίτις

Ταξινόμηση μορφών

- Πρωτοπαθής ιδιοπαθής πολυμυοσίτις
- Πρωτοπαθής ιδιοπαθής **δερματομυοσίτις**
- Πολυμυοσίτις ή δερματομυοσίτις σχετιζόμενη με **νεόπλασμα**
- Πολυμυοσίτις ή δερματομυοσίτις **παιδικής ηλικίας**
- Πολυμυοσίτις ή δερματομυοσίτις σχετιζόμενη με **άλλη νόσο συνδετικού ιστού**
- IBM Inclusion body myositis (μυοσίτις με **έγκλειστα σωματίδια**)
- **Διάφορα**
 - **ηωσινοφιλική μυοσίτις,**
 - **οστεοποιός μυίτις,**
 - **εστιακή μυοσίτις,**
 - **γιγαντοκυτταρική μυοσίτις**

Πιθανή παθογένεια μυοσίτιδας

Ίωση



βλάβη μυών ή μικροαγγειακή βλάβη



απελευθέρωση αυτοαντιγόνων μυών .



Τα μακροφάγα στους μύς



παρουσίαση αντιγόνων στα T λεμφοκύτταρα



Ενεργοποιημένα T λεμφοκύτταρα πολλαπλασιάζονται και απελευθερώνουν κυτταροκίνες όπως ιντερφερόνη (IFN-gamma) και IL-2.



ενεργοποίηση επιπλέον των μακροφάγων και απελευθέρωση IL-1 και TNF-alpha. (μεσολαβητές φλεγμονής)

IL-1 και TNF-alpha



Κατά παρέκκλιση έκφραση HLA τάξης I και II
και μορίων προσκόλλησης στα μυοκύτταρα

Κυταροτοξικά λεμφοκύτταρα CD8⁺ T
+ αντιγόνα + HLA τάξης I



+μακροφάγα

Καταστροφή μυϊκών ινών

Ανοσοκατασταλτική θεραπεία (ισοβίως;)

Η πενταετής επιβίωση >80%

Αιτίες θανάτου

- σοβαρή αδυναμία μυών,
- πνευμονική συμμετοχή,
- καρδιακή συμμετοχή
- σχετική κακοήθεια,
- επιπλοκές ανοσοκατασταλτικών
(λοιμώξεις)

Συμπτώματα

- Εισβολή βραδεία (μέσα σε 3-6 μήνες)
- Συμμετρικά κεντρική αδυναμία μυών (άνω και κάτω άκρα)
- Αργότερα και περιφερικών μυών, σπάνια στην αρχή
- Πόνος μυών και ευαισθησία (μπορεί να συγχυστεί με ρευματική πολυμυαλγία)
- Δυσφαγία δυσκαταποσία στο 1/3
- Δυσφωνία (βαριά πρόγνωση)
- Προσβολή μυών προσώπου σπάνια



Figure 1. Muscle weakness can cause difficulty in many daily activities.

Συμπτώματα

- Δυσκαμψία πρωινή
- Κόπωση
- Ανορεξία
- Πυρετός (που συνδέεται με τα αντισώματα
αντι-συνθετάσης όπως [αντι-Jo-1](#))
- Απώλεια βάρους

Συμπτώματα

- Πνευμονία εξ εισροφήσεως
- Δύσπνοια από μυϊκή προσβολή θωρακικών μυών
- Λοιμώξεις λόγω ανοσοκαταστολής

-Διάμεση πνευμονική νόσος 5-30%

αντι-συντθετάσης(+) ιδίως αντι-Jo-1(+)

βήχας, δύσπνοια, πυρετός

Καρδιακή προσβολή

σπάνια αλλά δυσμενούς πρόγνωσης

- Διαταραχές ρυθμού και αγωγιμότητας
- Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια
- Περικαρδίτιδα
- Πνευμονική υπέρταση
- Μυοκαρδιοπάθεια

Αρθριτική προσβολή

Αρθραλγίες ή αρθρίτιδες

συμμετρική γονάτων, καρπών, χεριών

Μόνιμες καταστροφές αρθρώσεων σπανίως

Από γαστρεντερικό σύστημα

- Δυσφαγία
- Δυσκαταποσία
- Ανάρροια τροφών
- Ρινική ανάρροια
- Οισοφαγίτις από παλινδρόμηση
- Κοιλιακή διάταση
- Δυσκοιλιότητα

Νεφρική προσβολή

Η ενδογενής νεφρική νόσος είναι σπάνια.

Σπανίως,

βαριά ραβδομυόλυση με μυοσφαιρινουρία

→ οξεία σωληναριακή νέκρωση.

Δερματική προσβολή

Χωρίς εξάνθημα εκτός αν δερματομυοσίτις

- Εξάνθημα υπερκερατοσιακό στα ακροδάκτυλα
- Φαινόμενο Raynaud (antisynthase Abs)
- Περιοφθάλμιο οίδημα όχι πάντα
- Ασβεστοποίηση



dermatomyositis with gottron sign

- Συμμετρική αδυναμία κεντρικών μυών.
- Διατήρηση τενοντίων αντανακλάσεων,
- Φυσιολογική αισθητικότητα.
- Ενίοτε ευαισθησία μυών
- Δυσφωνία, ένρινη φωνή

Πνεύμονες



Διάμεση ίνωση

μπορεί ξηροί εισπνευστικοί ρόγχοι, κριγμώδεις
Δύσπνοια, Πληκτροδακτυλία



Μυοσίτιδα με έγκλειστα (ενδοκυττάρια)

Ιδιαίτερα βραδεία έναρξη (έως και 5 χρόνια)

Σοβαρή προοδευτική αδυναμία κεντρικών μυών,
συχνά και με περιφερική ατροφία

Η αδυναμία μπορεί να είναι ασύμμετρη.

Τενόντιες ατανακλάσεις μπορεί να λείπουν σε σοβαρή ατροφία

Πτωχή απάντηση στη θεραπεία

Νεανική δερματομυοσίτιδα

Συνυπάρχει αγγειίτιδα

Εξάνθημα ερυθρηματολεπιδώδες μαζί με

υπέρχρωση και αποχρωματισμό δέρματος κατά τόπους

Παρειές, αγκώνες, γόνατα, δάκτυλα

Νεκρώσεις δέρματος λόγω αγγειίτιδας, υποδόριες επασβεστώσεις

Μυική αδυναμία

Προσβολή πνευμόνων

Διαγνωστικά κριτήρια πολυμυοσίτιδας

- Προσβολή κεντρικών μυών και τραχήλου
- Βιοψία
- Μυϊκά ένζυμα
- ΗΜΓ
- Δερματικές βλάβες

Η Δερματομυοσίτιδα > και πολυμυοσίτιδα μπορεί να
συνυπάρχει με νεόπλασμα

Καρκίνος -πνεύμονος

-ωοθηκών

-μαστού

-πεπτικού

-μυελοπαραγωγικά σύνδρομα

**Η πολυμυοσίτιδα μπορεί να συνυπάρχει με μια
άλλη νόσο συνδετικού ιστού**

- ΣΕΛ,**
- ρευματοειδής αρθρίτιδα του ΣΕΛ,**
- μικτή νόσος συνδετικού ιστού,**
- σύνδρομο Sjogren,**
- σκληροδερμία.**

Θεραπεία δερματο-πολυμυοσίτιδας

Κορτικοστεροειδή μεγάλες δόσεις

Αζαθειοπρίνη 50→150 mg/ημερησίως

Μεθοτρεξάτη 7,5→25mg/7ήμερο

Επι αποτυχίας

Κυκλοφωσφαμίδη

Κυκλοσπορίνη

Αναζήτηση και Θεραπεία υπάρχοντος νεοπλάσματος

Πρόγνωση

Συνήθως απάντηση στη θεραπεία αλλά και εξάρσεις

Προοδευτική επιδείνωση επί έτη

Θάνατος από πνευμονική προσβολή ή λοιμώξεις

Ή άλλα εστιακά προβλήματα πχ καρδιακή αναπάρκεια